

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THESE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

CLÉMENT LAUNAY

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né à Paris, le 5 Août 1901

Travail de la Clinique des Maladies du Système Nerveux
Hospice de la Salpêtrière (Professeur G. GUILLAIN)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE

DE LA

MALADIE DE CHARCOT

ET DE SES FORMES ANORMALES

Président : M. G. GUILLAIN , Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1931

THESE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THESE

N° _____

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

CLÉMENT LAUNAY

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né à Paris, le 5 Août 1901

Travail de la Clinique des Maladies du Système Nerveux

Hospice de la Salpêtrière (Professeur G. GUILLAIN)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE

DE LA

MALADIE DE CHARCOT

ET DE SES FORMES ANORMALES

Président : M. G. GUILLAIN , Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1931

LE DOYEN. . . . M. BALTHAZARD.

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie.	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expériment ¹ .	CUNÉO.
Physiologie.	ROGER.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie médicale.	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.	CLERC.
Pathologie chirurgicale.	N...
Anatomie pathologique.	ROUSSY.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	LÉPER.
Hygiène et médecine préventive.	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZAR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée.	RATHERY.
Hydrologie, thérapeutique et climatologie.	M. VILLARET.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.	TEISSIER.
Clinique chirurgicale.	DELBET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
Clinique ophtalmologique.	GOSSET.
Clinique urologique.	TERRIEN.
	LEGUEU.
Clinique d'accouchements.	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire.	MAUCLAIRE



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.
ALAJOUANINE. Neurologie et psychiatrie.	LABBÉ (Henri). Chimie biologique.
AUBERTIN. Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy). Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri). Pathologie médicale.	LEMAITRE. Oto-rhino-laryngologie.
BINET. Physiologie.	LEROUX. Anatomie pathologique.
BLANCHETIÈRE. Chimie biologique.	LEVEUF. Pathologie chirurgic.
BROCQ. Pathologie chirurgicale.	LÉVY-VALENSI. Neuro-psychiâtrie.
BRULÉ. Pathologie médicale.	LIAN. Pathologie médicale.
CADENAT. Pathologie chirurgicale.	MERCIER (Fern.) Pharmacologie.
CATHALA. Pathologie médicale.	MILLOT. Histologie.
CHABROL. Pathologie médicale.	MONDOR. Pathologie chirurgic.
CHEVALLIER. . . Pathologie médicale.	MOREAU. Pathologie médicale.
DE GAUDART D'ALLAINES Pathologie chirurgicale.	MOULONGUET. . Pathologie chirurgic.
DOGNON. Physique.	MOURE. Pathologie chirurgic.
DONZELOT. . . . Pathologie médicale.	MULON. Histologie.
ÉCALLE. Obstétrique.	OBERLING. . . . Anatomie pathologiq.
FEY. Urologie.	OLIVIER. Anatomie.
GARNIER. Pathologie expérimentale.	PIÉDELIÈVRE. . . Médecine légale.
GASTINEL. . . . Bactériologie.	PORTES. Obstétrique.
GATELLIER. . . . Pathologie chirurgicale.	QUÉNU. Pathologie chirurgicale.
GIROUD. Histologie.	RICHET. Physiologie.
HARVIER. Pathologie médicale.	SÉZARY. Dermatologie et syphiligraphie.
HOVELACQUE. . . Anatomie.	VALLERY-RADOT (Pasteur). . . . Pathologie médicale.
HUTINEL. Pathologie médicale.	VAUDESCAL. . . . Obstétrique.
JOANNON. Hygiène.	VELTER. Ophtalmologie.
JOYEUX. Parasitologie.	VERNE. Histologie.
	VIGNES. Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	MM.
BUSQUET. Pharmacologie.	NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
GUÉNIOT. Obstétrique.	RETTERRER. . . . Histologie.
LEQUEUX. Obstétrique.	ZIMMERN. Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGES DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALGLAVE	Clinique chirurgicale.	LÉVY-SOLAL. . . .	Clinique obstétricale.
AUVRAY.	Clinique chirurgicale.	LÉRI.	Clinique médicale.
BASSET	Clinique chirurgicale.	METZGER	Clinique obstétricale.
CHEVASSU.	Clinique chirurgicale.	MOCQUOT.	Clinique chirurgicale.
LÂIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.	PROUST.	Clinique chirurgicale.
LE LORIER.	Clinique obstétricale.	SCHWARTZ.	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	} Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD.	Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS-PÈRES

LE DOCTEUR PAUL YVON
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

LE DOCTEUR CLÉMENT LAUNAY
ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

A MON PÈRE

LE DOCTEUR PAUL LAUNAY
CHIRURGIEN DE L'HOPITAL COCHIN
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A MON BEAU-FRÈRE

LE DOCTEUR F. DE GAUDART D'ALLAINES
CHIRURGIEN DES HOPITAUX
PROFESSEUR AGRÉGÉ

A MON ONCLE

LE DOCTEUR ALBERT BRAULT
MÉDECIN HONORAIRE DES HOPITAUX
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Que je veux associer dans une même pensée
d'affectueuse reconnaissance.*

MEIS ET AMICIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN

PROFESSEUR DE CLINIQUE NEUROLOGIQUE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Qui m'a inspiré le sujet de ce travail et
m'a fourni les moyens de le réaliser.*

*Hommage de mon admiration et de ma très
vive reconnaissance.*

A MON MAITRE

M. LE PROFESSEUR EMILE SERGENT
PROFESSEUR DE CLINIQUE PROPÉDEUTIQUE
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
COMMANDEUR DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Dont la direction paternelle ne m'a jamais
fait défaut. En témoignage de mon respec-
tueux attachement.*

A MON MAITRE

M. LE DOCTEUR EDOUARD LESNÉ
MÉDECIN DE L'HOPITAL TROUSSEAU
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Avec toute ma gratitude pour l'affectueuse
sympathie qu'il m'a toujours manifestée.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage

M. LE PROFESSEUR WIDAL (*in memoriam*).
M. LE DOCTEUR ARROU.
M. LE DOCTEUR CAPETTE.

Externat

M. LE PROFESSEUR LECÈNE (*in memoriam*).
M. LE DOCTEUR DE MASSARY.

Internat provisoire

M. LE DOCTEUR A. BERGE (*in memoriam*).
M. LE DOCTEUR SOULIGOUX (*in memoriam*).

Internat bénévole

1926. M. LE DOCTEUR LAUBRY.

Internat

1927. M. LE DOCTEUR MONIER-VINARD.
M. LE DOCTEUR J. HALLÉ.
1928. M. LE PROFESSEUR E. SERGENT.
M. LE DOCTEUR G. MILIAN.
1929. M. LE DOCTEUR E. LESNÉ.
1930. M. LE PROFESSEUR G. GUILLAIN.

A MES AUTRES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX ET LES
LABORATOIRES ; A MES CONFÉRENCIERS

M. LE PROFESSEUR L. BINET.

MM. LES DOCTEURS J. CH. BLOCH, DE GENNES, LAEDEL-
RICH, LÉCHELLE, MARQUÉZY, ROUILLARD, CHIRUR-
GIEN ET MÉDECINS DES HOPITAUX.

M. LE DOCTEUR REILLY, CHEF DU LABORATOIRE DE L'HOPITAL
CLAUDE BERNARD.

M. LE DOCTEUR I. BERTRAND, CHEF DU LABORATOIRE
D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE DE LA SALPÊTRIÈRE.

M. LE DOCTEUR BOURGUIGNON, CHEF DU LABORATOIRE
D'ÉLECTROLOGIE DE LA SALPÊTRIÈRE.

Introduction

Depuis la description anatomique et clinique, par Charcot, de la maladie qui porte son nom, un nombre important de travaux ont paru. : Les travaux anatomiques se sont succédé, depuis Brissaud et Raymond, jusqu'au rapport récent de Bertrand et Van Bogaert, en 1925. Apportant tous une contribution à la description anatomo-pathologique de la maladie, ils ont généralement souligné le caractère étendu des lésions dégénératives : la lésion déborde de beaucoup le faisceau pyramidal. Un travail clinique parallèle s'est poursuivi, et l'on a vu, depuis une vingtaine d'années, paraître des travaux sur les symptômes sensitifs, mentaux, vaso-moteurs.

Par ailleurs, la pratique systématique de la ponction lombaire a montré la part de la syphilis dans les atrophies d'origine spinale, et peu à peu s'est constitué le groupe des scléroses latérales syphilitiques ; plus récemment, l'encéphalite léthargique est apparue comme capable, exceptionnellement il est vrai, d'engendrer un syndrome voisin. Comment faut-il comprendre, actuellement, le groupe des « pseudo-scléroses latérales » ?

Le travail que nous avons entrepris a pour but : 1° de délimiter la part respective des troubles accessoires de la sclérose latérale amyotrophique et de tenter ainsi de fixer les caractéristiques principales de la maladie ; 2° d'étudier les rapports qui unissent à la maladie de Charcot ainsi définie les scléroses latérales infectieuses de description plus récente, et de savoir si leur connaissance fournit une raison de penser à l'origine infectieuse de la maladie.

Le matériel d'étude réellement unique de la clinique neurologique a été la base de ce travail : en étudiant les observations anciennes et les malades en cours, nous avons tenté une revue critique des symptômes. On ne s'étonnera pas de la disproportion qui apparaîtra dans leur description : nous ne nous proposons pas de donner à chacun d'eux la place que son importance clinique lui confère ; mais, dans le cadre classique de la maladie, nous voulons porter notre attention surtout sur ceux qui, d'importance secondaire, prêtent encore à discussion.

La place très importante que nous avons été contraint de donner à l'étude clinique nous a obligé à borner l'étude anatomo-pathologique à la simple vérification de nos cas cliniques. Nous serions d'ailleurs bien en peine d'ajouter quoi que ce soit au rapport de MM. Bertrand et Van Bogaert, de 1925, sur l'anatomie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique.

Notre travail a pour base 40 observations cliniques, dont 19 ont été prises par nous même et 21 appartiennent à la clinique. Sur ces 40 cas, 14 ont été l'objet de vérifications anatomiques ; les autres n'ont été acceptés comme faisant partie du cadre de la maladie qu'après une sélection soigneuse : seuls les malades vus par MM. les Professeurs Guillain et Alajouanine ont été conservés ; tous les cas douteux ont été écartés.

Notre travail comporte 3 parties :

Une première, où nous avons, à l'aide de ces observations, passé en revue les symptômes de la maladie de Charcot.

La deuxième partie est consacrée aux scléroses latérales d'origine infectieuse, dont nous discutons les rapports avec la maladie de Charcot.

Dans la troisième partie nous résumons le résultat de nos recherches biologiques.

Nous rappellerons brièvement que la sclérose latérale a été décrite par Charcot entre 1865 et 1872 ; celui-ci en a

précisé les symptômes dans les thèses de Gombault (1877) et de Florand (1887). Les leçons de Brissaud, de P. Marie, de Raymond, ont établi définitivement la place nosologique de la maladie. Depuis la guerre, les principales publications concernant les données cliniques sont : la thèse de Patrikios et le rapport de Néri en 1925 au centenaire de Charcot. Ce ne sont là que les très grands traits d'une bibliographie considérable, que nous sommes persuadé n'avoir pu parcourir dans sa totalité.

Nous désirons remercier ici notre Maître M. le Professeur Guillaïn, qui a inspiré cette étude et en a guidé l'exécution : nous ne saurions, en ces quelques mots, lui exprimer suffisamment notre gratitude. M. le Professeur agrégé Alajouanine nous a souvent, par ces conseils, remis sur la bonne voie. Notre Maître M. le Docteur Monier-Vinard, M. le Professeur Lœper, MM. les Docteurs Crouzon et Gautier ont bien voulu nous autoriser à tirer parti des observations prises dans leurs services, nous leur en sommes très reconnaissant. Notre ami le Docteur Bertrand nous a rendu le précieux service de vérifier nos coupes histologiques. M. le Docteur Reilly, dont l'accueil a toujours été pour nous si bienveillant, nous a ouvert la porte du laboratoire de Claude Bernard, et nous a fourni un riche matériel d'expérimentation. M. le Docteur Bourguignon a patiemment étudié les chronaxies de nos malades et nous a montré les déductions qu'on en pouvait tirer. Qu'il nous soit enfin permis d'adresser à tous nos aînés dans la clinique nos remerciements pour les affectueux conseils qu'ils nous ont constamment prodigués.

CHAPITRE I

Symptôme de la Maladie de Charcot

Le schéma classique de la maladie de Charcot est facile à tracer. Il apparaît d'abord aux deux mains une atrophie lentement progressive et une diminution lente de la force musculaire. Cette atrophie s'accompagne très tôt de fibrillations musculaires. Elle gagne bientôt les avant-bras, puis les bras. Les réflexes tendineux sont, dès le début, exagérés.

Après quelques mois, la marche devient difficile, et il s'installe progressivement les signes d'une paraplégie spasmodique à laquelle s'ajoute une atrophie des muscles des cuisses, puis des jambes avec fibrillations musculaires.

Enfin, les signes d'atteinte bulbaire apparaissent : la parole devient difficile, la langue s'atrophie et fibrille, une parésie labio-glosso-pharyngée se développe, s'accroît.

La mort survient en 2 à 3 ans par broncho-pneumonie de déglutition, ou par troubles bulbaires.

L'association de signes de destruction du neurone périphérique (atrophie, fibrillations) et du neurone central (contracture, hyper-réflexivité, signe de Babinski) constitue le caractère essentiel de la maladie. Cette double destruction est aussi le caractère principal de la lésion anatomique : dégénérescence des cellules des cornes antérieures,

sclérose du faisceau pyramidal, à laquelle s'ajoute une sclérose des faisceaux voisins du cordon antéro-latéral.

Il est commode, pour étudier les symptômes de la maladie, de se guider sur le schéma de sa forme la plus habituelle, et d'envisager successivement :

- 1° Le mode de début ;
- 2° Les signes d'atteinte des deux neurones ;
- 3° Les signes bulbaires ;
- 4° Les signes accessoires : sensitifs, neuro-végétatifs, mentaux ;
- 5° La durée et le mode évolutif.

Conditions Etiologiques

La maladie de Charcot survient chez l'adulte :

A tout âge : 22 à 71 ans dans nos observations, 16 à 75 ans si l'on tient compte des autres statistiques. Quelques observations avant 15 ans ne doivent être retenues qu'avec réserve. Van Bogaert n'en conserve que 4 avant cet âge (l'une des 5 observations citées par lui concernant un malade de 16 ans). Les observations de sclérose latérale amyotrophique familiale (Kuhn, Strumpell, Maas, Higier), dont certains auteurs allemands font grand cas, sont très anciennes, atypiques, ne comportent que de très rares vérifications. Busher, Van Bogaert ne les admettent qu'avec réserves.

Les deux sexes sont également touchés : si l'on additionne les diverses statistiques, on trouve des chiffres à peu près égaux.

Mode de Début

Si la forme classique : début par les membres supérieurs, est la plus fréquente, elle n'est pas la seule. Un territoire moteur quelconque peut être le siège initial de l'atrophie. D'où d'innombrables formes de début.

Dans la thèse de Gallet, inspirée par Raymond, ces divers modes de début sont notés et classés, nous adopterons son plan :

1) *Le début classique :*

Par les mains, est le plus fréquent (19 cas sur 40) : les deux mains s'atrophient à quelques semaines d'intervalle. Généralement, ce sont les mouvements du pouce qui, les premiers, se font avec difficulté.

Dans des cas très rares, dont un seul (Bar, obs. 16) est venu à notre observation, le début se fait non par la main, mais par les *muscles de l'épaule* : cette atteinte proximale, pseudo-myopathique, prête à erreur, elle simule une myopathie à forme scapulo-humérale.

2) *Le début par les membres inférieurs* est plus rare : 9 cas sur 40.

C'est généralement une *paraplégie spasmodique* progressive où l'atrophie reste modérée.

Quelques semaines après, l'atrophie atteint les membres supérieurs et l'évolution ascendante se poursuit peu à peu.

Dans un cadre voisin se rangent les formes à *début pseudo-polynévritique* (2 cas), où la paraplégie initiale est flasque, la marche se faisant avec steppage. Ultérieure-

ment, les signes pyramidaux apparaissent aux membres supérieurs, et parfois à la racine des membres inférieurs.

Claude et Lejonne ont vu la paralysie revêtir, au début, l'aspect d'une paralysie radiculaire des muscles de la jambe.

3) Très rarement, l'atteinte, initiale à la main, s'étend rapidement au membre inférieur du même côté : c'est une *hémiplegie* progressive, suivie ultérieurement d'une atteinte de l'autre côté.

4) Les formes à *début bulbaire* représentent un pourcentage de 11 cas, les troubles bulbaires peuvent rester longtemps isolés, ou ne s'accompagner que de signes pyramidaux très discrets.

5) Dans quelques cas, l'atteinte se fait *simultanément aux quatre membres et dans les noyaux bulbaires* : un de nos malades a vu s'installer dans le même moment des troubles de la marche, de la préhension et de la parole.

6) Gallet signale enfin la possibilité d'un début *douloureux* : il cite une observation de Claude et Lejonne de forme à début névritique : douleur spontanée et à la pression des masses musculaires de la jambe. Il rappelle qu'on a décrit des formes à début *mental*. Nous n'avons pas observé de telles formes, nous les croyons exceptionnelles, et nous nous proposons d'étudier ces symptômes anormaux dans des chapitres particuliers.

7) Il existe quelques observations de *sclérose latérale amyotrophique à début brusque* (Raymond, Shlesinger, Guillaïn, Alajouanine et Baruk). Deux cas semblables existent dans nos observations (Bar, obs. 23 ; Kop, obs. 39).

Un cas excepté (Kop..., 39), il s'agissait toujours de début bulbaire ; le récit du malade est généralement celui-ci : alors que la veille il allait bien, il se réveille, un matin, parlant mal ou ne parlant pas. Le début soudain peut être

suivi d'une amélioration passagère, les accidents reprennent ensuite leur marche, la paralysie bulbaire s'installe. En fait, l'interrogatoire minutieux, fait par M. Guillain dans le cas qu'il a publié, montre que les troubles de la parole étaient antérieurs à ce début brusque : depuis deux semaines environ, la malade « bredouillait ». Cependant, même en tenant compte de cette réserve, il reste assez inexplicable que la sclérose latérale amyotrophique puisse, à un moment donné, évoluer assez brusquement pour faire croire à un ictus ou à une hémorragie bulbaire (Raymond).

Un autre de nos malades (Kop..., 39), ayant depuis quelques semaines des fourmillements dans les doigts, a été pris en jouant du piano d'une impotence subite, à la suite de cet accident apparut l'atrophie.

Les débuts brusques restent exceptionnels et mal explicables.

Tels sont les modes de début de la sclérose latérale amyotrophique.

Il faut cependant insister sur ce fait que, en interrogeant avec soin les malades, très souvent on apprend que, des semaines ou des mois avant le début de l'atrophie, ils accusaient des troubles sensitifs assez imprécis dans le segment de membre qui sera ultérieurement touché en premier. Nous retrouverons plus loin ces paresthésies, ces troubles vaso-moteurs discrets qui constituent si souvent le premier signe en date de la maladie.

Signes d'atteinte du neurone périphérique

Ils sont au nombre de deux : l'atrophie musculaire; les fibrillations musculaires.

L'atrophie est, sans conteste, la conséquence directe de la destruction de la cellule de la corne antérieure : centre trophique du neurone.

Les fibrillations musculaires sont généralement interprétées comme relevant de la même lésion. Ce fait semble moins certain.

I. SUR L'ATROPHIE MUSCULAIRE, tout a été dit :

C'est une atrophie graduelle, lentement évolutive, qui reste toujours au maximum sur les muscles touchés les premiers.

Elle entraîne, à elle seule, une diminution de la force



musculaire, qui marche de pair avec elle. Lorsque la maladie évolue depuis plusieurs années, comme dans le cas Lac... (5), on assiste à la disparition quasi totale des muscles des membres. Ceux-ci ne peuvent plus être mobilisés, et le malade reste inerte, ne pouvant faire un mouvement.

II. LES FIBRILLATIONS MUSCULAIRES méritent de nous retenir un peu plus.

Elles constituent, de l'avis unanime, un des symptômes essentiels de la maladie de Charcot. Leur aspect clinique est bien connu ; leur pathogénie, par contre, est encore assez obscure.

ASPECT CLINIQUE.

Ces mouvements spontanés consistent en contractions rapides et incessantes de fibrilles musculaires. Ces contractions, qui soulèvent à tour de rôle des fibres différentes d'un même muscle, donnent, lorsqu'elles sont fréquentes, l'apparence d'un véritable remous ou de vagues de frémissement (Bour., II. Turl. 35).

Sont-elles plus espacées, elles constituent en différents points du muscle des soulèvements en éclair.

Deux caractères semblent leur être particuliers et les distinguer de tous les autres mouvements anormaux spontanés :

1°) C'est ce fait qu'elles sont *purement fibrillaires*, n'atteignant que des fibres isolées, atteignant exceptionnellement tout un faisceau d'un muscle : elles restent donc sans action sur la position relative des segments du membre, elles ne les déplacent pas.

2°) C'est ensuite leur *absence de rythme*, leur très grande variabilité dans le temps.

Le premier de ces caractères peut être, dans certains cas, en défaut : il en est ainsi dans les contractions de l'extenseur des doigts. Dans ce muscle, la contraction de quelques fibres suffit parfois à entraîner le mouvement d'un doigt :

ce qu'on voit alors c'est, à intervalles irréguliers, de très légers soulèvements des doigts, et la contraction semble perdre son caractère fibrillaire : elle ressemble à une myoclonie.

Le deuxième caractère, l'absence de rythme, ne souffre aucune exception. C'est par là que les fibrillations se distinguent des myoclonies rythmées de l'encéphalite.

Le siège des mouvements fibrillaires est tout à fait variable : Il n'est pas un muscle strié où on ne puisse les voir survenir. Tous les muscles des membres, les muscles des ceintures pelvienne et scapulaire peuvent en être le lieu. A la face, c'est généralement à la houppe du menton et surtout à la langue qu'on les observe ; plus rarement, dans les muscles péri-buccaux. C'est à la langue qu'on a coutume surtout de les rechercher dans les cas douteux. Ces mouvements sont généralement *perçus par le malade*, comme une contraction localisée indolore ; le fait n'est d'ailleurs pas constant : certains malades disent ne pas percevoir leurs fibrillations. Par ailleurs, nous avons remarqué que le port d'une chemise ou d'un vêtement rend toujours ces mouvements perceptibles ; tel malade qui, nu, ne perçoit aucune fibrillation, les perçoit quand il est vêtu (Lél..., 24) : le soulèvement du vêtement par la contraction produit, en effet, sur les téguments une excitation légère qui ne peut passer inaperçue.

Les fibrillations apparaissent *très tôt dans la maladie*, et constituent toujours un signe précoce. Sont-elles souvent, comme le dit M. Néri dans son rapport, le premier symptôme en date, le fait nous a paru assez rare : la plupart des malades que nous avons interrogé n'ont guère vu ou perçu de contractions fibrillaires que quelques semaines après le début de l'atrophie.

Ayant fait leur apparition, les contractions persistent toute la durée de la maladie, progressant avec elle, sur les divers muscles de l'économie.

Il peut arriver qu'au cours de l'examen, les fibrillations n'apparaissent pas. On cherche alors à les *déclancher* dans

les muscles qui semblent en voie d'atrophie. La percussion des muscles avec un marteau est le procédé classique.

Bien d'autres procédés semblent souvent plus efficaces :

Le contact du froid nous a toujours paru le meilleur d'entre eux : fréquemment, c'est après avoir fait déshabiller le malade qu'on voit les contractions se produire chez lui ; il est arrivé plusieurs fois qu'un malade, examiné antérieurement dans un pièce chaude et chez lequel aucun soulèvement n'avait pu être perçu s'est mis à fibriller lors d'un deuxième examen à température plus basse. Aussi, dans les cas douteux, avons-nous coutume d'appliquer un morceau de glace sur la peau au niveau des muscles suspects. *L'excitation électrique* est, naturellement, un procédé excellent. C'est au cours de mesures chronaxiques que nous avons vu se produire les contractions les plus fréquentes dans tous les muscles voisins du lieu de l'excitation.

L'injection d'adrénaline ou de pilocarpine, faite dans un but pharmaco-dynamique, aboutissent au même résultat.

Si nous insistons ainsi sur les moyens propres à éveiller les contractions fibrillaires, c'est que celles-ci constituent, sans conteste, un élément de diagnostic primordial. Tous les malades que nous avons examinés en présentaient, et, chez tous, elles étaient, certains jours tout au moins, fréquentes, abondantes, indiscutables. Les seuls malades chez qui il n'en était pas ainsi étaient des malades de discussion, atteints de ces « fausses scléroses latérales amyotrophiques » dont nous reparlerons.

PATHOGÉNIE.

On peut, pour tenter d'éclairer la pathogénie des fibrillations, établir dans quelles conditions elles se produisent :

Nous avons, par divers procédés, cherché s'il n'était pas possible de les supprimer : nous n'y sommes jamais parvenus. Nous avons ainsi pu noter qu'elles n'étaient aucunement influencées :

Ni par le *sommeil*, naturel ou provoqué (sômnifène) : le sommeil ne modifie en aucune façon leur fréquence ;

Ni par la *scopolamine*, en injections sous-cutanées ;

Ni par le *gardénal*, administré à doses moyennes ;

La *novocaïne*, injectée sous la peau, ne supprime pas non plus les fibrillations.

Enfin, contrairement à ce que pense de Jong, nous avons noté qu'un muscle où les fibrillations sont rares ne fibrille pas davantage quand on le fait se contracter activement ; cette contraction active est sans effet non plus sur les muscles voisins.

A vrai dire, le sommeil, comme la scopolamine ou le gardénal, n'ont guère d'influence apaisante que sur les tremblements et les mouvements en masse de plusieurs muscles.

Nettement différentes de ces mouvements, les fibrillations ont des *conditions d'apparition* très particulières : on les rencontre surtout dans les *syndromes* de destruction lente des cornes antérieures de la *moelle*. Ce fait clinique, qui n'est pas douteux, sert de base à la théorie localisatrice actuelle des fibrillations : celles-ci traduisent une lésion de la *corne antérieure*.

On trouve, en effet, des fibrillations :

Dans les *atrophies syringomyéliques* ;

Dans la *poliomyélite antérieure chronique* ;

Dans les *amyotrophies syphilitiques* ;

Dans certaines formes rares d'*amyotrophie encéphalitique*, enfin dans l'*atrophie Charcot-Marie*.

Mais, alors que dans la sclérose latérale amyotrophique, les contractions fibrillaires sont la règle, dans tous les autres syndromes de la *corne antérieure* elles sont très inconstantes et beaucoup plus effacées : c'est ainsi que Christophe, dans sa thèse, n'en signale que dans deux cas sur 10 d'*amyotrophies syphilitiques*.

Cependant, on rencontre aussi des fibrillations en dehors

de ces cas, et, pour exceptionnelles qu'elles soient, ces constatations doivent être retenues :

Dans les *myopathies*, depuis les observations anciennes de Zimmerlin, Hitzig, Oppenheim, rapportées dans l'article de Déjerine et Thomas et par M. Crouzon, dans son article du traité Sergent, on sait que les fibrillations sont constatables ; elles sont cependant tout à fait exceptionnelles, et aucun des myopathiques que nous avons pu examiner n'en présentaient.

Nous avons vu, cette année, des fibrillations chez un malade atteint de *radiculo-névrite subaiguë*.

Les fibrillations sont signalées dans les syndromes myocloniques tels que les paramyoclonies de Fridreich ou la myoclonie fibrillaire de Kny. Mais ces syndromes, de description déjà ancienne, rassemblent des mouvements symétriques, disparaissant pendant le sommeil, qui n'ont, semble-t-il, aucun rapport avec les mouvements de la sclérose latérale amyotrophique.

La fibrillation musculaire n'est donc pas un mouvement que seule une lésion de la corne antérieure puisse provoquer. Il semble que, plus exceptionnellement, une lésion du nerf ou du muscle puisse également la produire.

On peut enfin, dans certaines conditions, en remarquer dans des muscles sains, normaux ; nous en avons vu se produire au voisinage d'une plaie variqueuse. De Jong signale qu'il est possible d'en voir après un froid intense ; enfin, il est facile d'en noter sur soi-même, sur un muscle fatigué ou placé dans une position instable, ou soumis durant quelques minutes à une compression (la position des « jambes croisées » semble une des plus favorables). Ce fait a d'ailleurs été signalé par Charcot, dans sa 11^e leçon sur les amyotrophies : sans doute la description qu'il faisait alors de la sclérose latérale amyotrophique suscitait-elle chez ses auditeurs la crainte d'en être atteints, car les termes qu'il emploie à cette occasion sont nuancés d'humour : « J'ajouterai, en outre, que les fibrillations se voient, en dehors de

l'atrophie musculaire, chez des sujets sains. Elles constituent parfois, dans ce cas, un des symptômes d'une forme particulière d'hypocondrie, assez fréquent, soit dit en passant, chez les étudiants en médecine ».

Il n'en reste pas moins que dans nulle condition physiologique ou pathologique, les fibrillations musculaires n'ont la constance qu'on leur voit au cours de la sclérose latérale amyotrophique.

Bien qu'apparemment établie, la *signification pathogénique* des fibrillations est donc encore assez mystérieuse.

Chez nos malades atteints de sclérose latérale amyotrophique, nous avons, par l'examen électrique, déterminé la chronaxie des faisceaux musculaires qui fibrillent : leur chronaxie est toujours petite, normale ou voisine de la normale. Ce sont donc des fibres non dégénérées, et cela cadre parfaitement avec la forme de cette contraction fibrillaire : contraction très rapide, très vive, en éclair.

On sait qu'il est très difficile d'exciter directement par le courant électrique les fibres saines d'un muscle : si les fibres en voie de dégénérescence sont relativement excitables, les fibres saines le sont peu. On voit donc en quoi consiste essentiellement l'anomalie de la fibrillation : *ce sont les fibres encore normales ou presque normales d'un muscle en voie d'atrophie qui, contrairement à leur caractère habituel, sont douées d'une remarquable excitabilité.*

A quoi tient ce fait ?

1) La théorie classique, qui établit un parallèle entre l'épilepsie et les fibrillations, admet que les cellules des cornes antérieures sont le siège d'une excitation, d'une *irritation pathologique*, sur la nature de laquelle il n'existe d'ailleurs aucun éclaircissement. On a concrétisé cette opinion dans cette formule brève : la fibrillation serait une « *épilepsie de la corne antérieure* ».

Cette théorie générale, de la nature irritative des mouvements anormaux, est, depuis plusieurs années, battue en

brèche (C. et O. Vogt, Hartenberg, H. Head, Lhermitte, K. Wilson, etc.).

Triantaphyllos a résumé l'objection générale qui, dans le cas particulier des fibrillations, peut être retenue contre elle : comment admettre que des neurones tous en voie de destruction, des cellules en voie de disparition, soient le siège d'une excitation, d'un phénomène d'hyperactivité ?

2) N'est-il pas plus naturel — et c'est l'opinion défendue par cet auteur — de penser que, par suite de la destruction des neurones centraux et des liaisons interneuronales, certaines cellules des cornes antérieures, encore intactes, se trouvent libérées de leur frein physiologique ?

Il conclut : pour que la fibrillation soit possible, deux conditions semblent nécessaires :

1°) La perte de contact entre certaines fibres du faisceau pyramidal et les cellules motrices correspondantes.

2°) L'intégrité, au moins relative, de ces cellules, des cylindraxes et des fibres musculaires qu'elles commandent. Cette seconde condition nous a semblé, de fait, en tous points réalisée.

Nous conculerons donc :

Les fibrillations musculaires sont un *signe constant* de la sclérose latérale amyotrophique.

Ce sont des *mouvements arythmiques* et ne disparaissant ni dans le sommeil, ni sous l'effet des agents pharmacologiques habituellement employés pour atténuer les mouvements anormaux.

Elles nous apparaissent comme la réaction de fibres musculaires normales ou presque normales à des excitations variées qui peuvent porter sur toute la continuité du neurone périphérique et de la fibre musculaire. De toutes ces excitations, celle que réalise la double lésion motrice de la sclérose latérale amyotrophique est, de très loin, la plus favorable à leur production.

III. L'ÉTAT DES MUSCLES DANS LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

1) *Dans les premières semaines* du processus destructif, le muscle touché semble cliniquement à peu près normal. Quelques paresthésies, une parésie à peine perceptible sont les seuls signes cliniques. A ce moment déjà l'examen électrique peut montrer des anomalies franches : elles consistent en modifications chronaxiques dans un sens ou dans l'autre. Chez une malade, Aut..., (2) dont le membre supérieur gauche semble intact, nous trouvons, sur certains muscles, de très petites chronaxies, sur d'autres des chronaxies un peu élevées, deux fois ou au maximum trois fois la normale. Cette atteinte diffuse et inégale semble habituelle au début de la sclérose latérale amyotrophique.

La sensibilité de l'examen chronaxique a depuis longtemps été montrée par M. Bourguignon qui, dans un cas de sclérose latérale amyotrophique à forme hémiplégique montré par M. P. Marie à la Société Médicale, trouvait du côté cliniquement sain des altérations du même ordre que celles que nous signalons.

II. *Après plusieurs mois de maladie*, il y a dans chaque muscle touché des fibres de qualité très variable, de chronaxie très différente. Dans aucune maladie on ne trouve une telle anarchie dans les éléments d'un même muscle :

Certaines fibres sont normales.

Excite-t-on une branche du nerf médian, les muscles innervés par ce nerf se contractent; leur contraction est vive, le mouvement est rapide. Généralement il est peu ample, ce défaut d'amplitude s'expliquant par le nombre diminué de fibres mises en jeu par l'excitation, mais nerf et fibres musculaires ont une chronaxie normale ou voisine de la normale (Bourguignon).

Il est frappant de voir que de telles fibres persistent dans un muscle atrophié, d'une façon à peu près constante,

jusqu'à la mort. Chez un sujet extrêmement atrophie (Lac., 5) on trouve encore un grand nombre de fibres à chronaxie normale, et ces fibres sont en fibrillation incessante.

b) *D'autres fibres sont dégénérées.*

On peut parfois s'en rendre compte cliniquement par la percussion directe du muscle, au marteau : la réponse idiomusculaire est lente. Ce phénomène est bien visible sur l'extenseur du gros orteil, le mouvement du gros orteil étant d'une perception facile. Dans un cas de sclérose latérale amyotrophique hémiplegique (Den... 4), il était facile de comparer les réponses des deux muscles extenseurs et d'apprécier le caractère anormal de la réponse du côté malade.

L'exploration électrique classique montre une réaction de dégénérescence « partielle » avec lenteur de la contraction et de la décontraction.

Les faisceaux musculaires ainsi dégénérés ne sont pas excitables par le nerf, mais uniquement par excitation directe, longitudinale : on leur trouve, en effet, des chronaxies souvent très élevées ; 20, 50, 100 fois la normale.

Cependant, si l'on mesure des chronaxies de faisceaux musculaires lents contigus, on découvre que chacun d'eux a une chronaxie différente ; chacun est à un stade différent sur la voie de la dégénérescence.

C'est ce fait qu'exprimait M. Néri en 1925 : « On dirait que, s'il était possible de limiter l'excitation électrique à chaque fibre musculaire, on trouverait autant de réactions diverses qu'il y a de fibres ». La méthode chronaxique ne permet, certes pas, d'étudier chaque fibre d'un muscle, mais elle permet d'en étudier divers faisceaux contigus, et apporte ainsi une confirmation aux données de la clinique.

Cette atteinte parcellaire, inégale, des fibres d'un même muscle est un caractère qu'on retrouve lorsqu'on compare entre elles les chronaxies moyennes de divers muscles

innervés par un même nerf, elles sont, elles aussi, très variables. Bourguignon en cite divers exemples ; avec lui, nous avons chez Den... (obs. 4), exploré ainsi le territoire du nerf médian et trouvé des différences très importantes entre les muscles innervés par ce nerf.

Tout se passe donc comme si, dans la sclérose latérale amyotrophique, les cellules de la corne antérieure étaient peu à peu détruites les unes après les autres ; certaines restant entièrement intactes durant toute la maladie, la majorité succombant les unes après les autres au processus destructif ; à un stade terminal, il persisterait ainsi des îlots cellulaires normaux au milieu de groupes entièrement disparus. Or, c'est à des conclusions analogues qu'arrivent les anatomo-pathologistes.

Processus de destruction lent, graduel, parcellaire, telles sont les caractéristiques de l'action de la sclérose latérale amyotrophique sur la corne antérieure.

Signes d'atteinte du Neurone central

La coexistence avec une atrophie musculaire de signes pyramidaux est le propre de la sclérose latérale amyotrophique. Ces signes consistent surtout en contracture et hyperréflexivité tendineuse.

On connaît bien, surtout depuis Raymond (thèse de Parrot, travail de Raymond et Cestan), la grande variabilité que présentent ces symptômes suivant les formes de la sclérose latérale amyotrophique.

Certaines scléroses latérales amyotrophiques sont *hyper-spasmodiques* : nous avons deux cas de cette sorte, où la contracture est aussi intense que dans certaines compressions médullaires.

A l'opposé, un nombre relativement grand de malades n'ont *aucune contracture* : ce sont les formes amyotrophiques de Raymond ; 5 de nos cas appartiennent à cette catégorie. La maladie ne se distingue alors de la poliomyélite antérieure chronique que par les modifications des réflexes : ceux-ci ne sont pas toujours très vifs, mais, toujours, leur réponse est diffusée aux muscles voisins ; cette diffusion réflexe semble être un des symptômes les plus sensibles de l'atteinte pyramidale. Tel est le cas de notre malade (Bar..., 16), chez qui les seuls signes d'atteinte pyramidale sont la diffusion du réflexe rotulien aux deux adducteurs des cuisses et du réflexe stylo-radial au muscle grand pectoral.

Tel aussi le cas cité par Souques (réflexe controlatéral des muscles jumeaux par la recherche du réflexe achil-

léen, seul signe pyramidal au début d'une sclérose latérale amyotrophique).

Les formes de sclérose latérale amyotrophique à *contraction modérée* sont cependant les plus fréquentes. La contraction, dans tous les cas examinés par nous, répondait en tous points aux lois de la contraction pyramidale : portant chaque membre dans une position fixe, diminuant au repos pour s'exagérer dans le mouvement.

Il est facile de mettre en évidence l'hyperréflexivité — chaque réflexe étant souvent obtenu à distance (tel le réflexe rotulien par la percussion du tibia, etc.) ; parfois il n'est pas un point du tégument dont la percussion ne provoque une contraction musculaire. Les réponses anormales, les inversions réflexes sont fréquentes. Un cas particulier de ce fait est fourni par l'inversion du réflexe de l'omoplate (Néri).

Tous ces faits, bien connus, répondent parfaitement à ce que nous savons de la sclérose des faisceaux pyramidaux dans la sclérose latérale amyotrophique, sclérose dont l'étendue et l'intensité sont variables.

Un seul fait reste assez mal expliqué : c'est l'absence complète de l'élément pyramidal dans certains territoires musculaires, alors qu'ailleurs le syndrome pyramidal est au complet ; il arrive parfois que, chez un malade à spasmicité modérée, un pied ou les deux pieds soient ballants, hypotoniques, avec un réflexe faible ou aboli. Se comportant comme une sclérose latérale amyotrophique sur tout le corps, la maladie est purement poliomyélitique aux pieds. Ce fait sera retrouvé aux formes anormales de la maladie.

RÉFLEXE CUTANÉ PLANTAIRE

Le réflexe cutané plantaire est habituellement en extension. De fait, il semble à priori inévitable qu'une maladie

atteignant électivement le faisceau pyramidal ne s'accompagne pas d'un réflexe en extension: Cependant, les exceptions à cette règle sont loin d'être rares ; et leur fréquence a fait l'objet de nombreux travaux. Depuis longtemps, on signale, au cours de la sclérose latérale amyotrophique, des formes avec réflexe cutané plantaire en flexion. Plusieurs cas, en particulier, ont été publiés, de formes de la maladie très nettement spasmodiques, avec clonus des pieds, hyperréflexivité aux deux membres inférieurs, et cependant réflexe cutané plantaire en flexion bilatérale. C'est ainsi que Chatelin, en 1913, rapporte 3 cas semblables ; Guillain et Alajouanine, en 1923, en signalent 4 ; Johnson, en 1922, fait une constatation identique. Au centenaire de Charcot (1925), Morad Krohn ajoute à cette liste 3 cas nouveaux. Enfin, dernièrement, L. Rimbaud, Chardonneau et P. Rimbaud décrivent une forme voisine.

Nous avons voulu, par la lecture des observations de la clinique, et par l'examen des malades que nous avons pu étudier, nous faire sur cette question une opinion. Effectivement, nous avons été surpris du grand nombre de malades chez lesquels la recherche du signe de Babinski donne un résultat paradoxal : le $\frac{1}{3}$ d'entre eux environ (14 sur 40) étaient dans ce cas.

Les uns, au nombre de six, appartenaient au cadre des malades publiés par M. Guillain : réflexes plantaires en flexion, coïncidant avec une hyperréflexivité tendineuse diffuse.

D'autres ne réagissent à la friction de la plante du pied ni par la flexion, ni par l'extension des orteils : réflexe nul.

D'autres réagissent différemment à droite et à gauche : d'un côté on trouve avec facilité le signe de Babinski, de l'autre c'est une flexion des orteils ou une absence de réaction.

Enfin, il arrive que la réponse obtenue soit tout à fait différente des réponses habituelles (flexion ou extension).

Tel malade (Be..., 26) réagit par une abduction du pied ; tel autre par une adduction.

Ainsi se trouvent confirmés les faits précédemment signalés.

On en a donné des explications diverses :

On a invoqué la paralysie des extenseurs, qui pouvait entraver tout mouvement d'extension des orteils, et s'opposer ainsi à la production du signe de Babinski (P. Marie Monrad Krohn, etc.).

On a supposé que l'influx nerveux pouvait momentanément se faire jour par une voie pyramidale déficitaire.

La plupart des auteurs pensent qu'aucune interprétation satisfaisante ne peut être donnée de ces faits.

Nous avons tenté, sous la direction de M. Bourguignon, de préciser l'état des muscles qui entrent en jeu dans la production du réflexe. On sait, depuis les recherches de cet auteur, que les réponses réflexes sont conditionnées par l'isochronisme sensitivo-moteur.

M. Bourguignon, dès 1923, a montré que le réflexe cutané plantaire normal répondait aux conditions habituelles des réflexes : la chronaxie du nerf tibial postérieur, nerf sensitif de la plante du pied, est la même que celle des muscles fléchisseurs des orteils et des nerfs qui les innervent (0 σ 66 à 0 σ 72), alors que la chronaxie des extenseurs est la moitié de la précédente (0 σ 20 à 0 σ 36).

Se produit-il une lésion pyramidale, son retentissement immédiat sur les muscles de la jambe consiste en un « renversement des chronaxies » : la chronaxie des muscles fléchisseurs diminue de moitié, alors que celle des extenseurs double. Celle-ci se trouve alors en harmonie avec la chronaxie sensitive, et l'excitation de la plante du pied produit une extension des orteils au lieu de la flexion normale.

Nous avons vu si fréquemment se vérifier devant nos yeux, par l'examen des hémiplegiques par exemple, ce fait du renversement des chronaxies par la lésion pyramidale, que l'idée s'est imposée à nous de faire, chez les malades

atteints de sclérose latérale amyotrophique, l'étude des chronaxies des membres inférieurs.

Nous avons ainsi conduit à M. Bourguignon 6 malades hospitalisés.

I. Deux d'entre eux (Del..., 1, Den..., 4) étaient atteints de sclérose latérale amyotrophique classique avec paraplégie spasmodique et signe de Babinski bilatéral : la modification chronaxique est identique à celle qu'il est de coutume d'obtenir dans les lésions pyramidales : *renversement des chronaxies*.

II. Chez trois autres, atteints également de sclérose latérale amyotrophique avec paraplégie, le réflexe cutané plantaire était en flexion.

a) Chez Aut..., 2), *forme bulbaire et hémiplégique droite*, le membre inférieur droit, non encore atrophié, est le siège d'une paralysie importante et d'une légère hyper-réflexivité, alors que le membre inférieur gauche est normal. A notre surprise, nous trouvons un signe de Babinski à gauche, du côté sain, alors que du côté droit, côté malade, le réflexe se fait dans le sens d'une très légère flexion. Par l'exploration électrique, nous trouvons, du côté droit, une seule modification : une chronaxie de l'extenseur des orteils très élevée (509, dix fois la normale). Par contre, les fléchisseurs sont à peu près normaux. Du côté gauche, les modifications sont celles qu'on est accoutumé à trouver en cas de lésion pyramidale : *renversement des chronaxies*.

L'absence du signe de Babinski, à droite, est donc uniquement dû à une *dégénérescence rapide des fibres des extenseurs des orteils*, dégénérescence qui ne se traduit que par une augmentation de la chronaxie ; mais qui supprimant toute correspondance avec les nerfs de la sensibilité plantaire, rend impossible toute extension des orteils.

b) Chez Ach..., 3, constatation analogue : atteint de paraplégie spasmodique, il a le pied gauche ballant et un réflexe cutané plantaire en flexion du même côté.

On trouve chez lui des chronaxies de *poliomyélite* : dans

l'extenseur, des fibres à chronaxie très élevée et d'autres à chronaxie normale. Mêmes chronaxies dans les fléchisseurs.

c) Le fait est plus évident chez notre 5^e malade (Tch..., 15) : *forme pseudo-polynévritique de la sclérose latérale amyotrophique*.

Le réflexe achilléen gauche est aboli et le pied gauche hypotonique, alors que le réflexe rotulien gauche est vif. Or, du côté gauche nous trouvons un réflexe cutané plantaire nul. De fait, les chronaxies des muscles de la loge antérieure sont dix fois la normale, celles des muscles postérieurs sont encore plus grandes. On voit qu'aucune correspondance sensitivo-motrice ne peut exister entre la plante du pied et les muscles de la jambe. Si d'ailleurs on parcourt la liste des formes pseudo-polynévritiques de la sclérose latérale amyotrophique (thèse Patrikios : 4 observations) on y voit que le réflexe cutané plantaire est toujours soit nul, soit en flexion : c'est que, dans tous ces cas, l'atteinte directe des muscles antérieurs de la jambe n'autorise pas le signe de Babinski.

Tous ces malades se comportent, en somme, comme si, dans un territoire limité, la lésion de la corne antérieure était la seule. Le jeu des chronaxies permet de comprendre comment, dans ces cas, la répartition des dégénérescences musculaires permet d'obtenir soit un réflexe en flexion, soit une réponse nulle, soit même un mouvement d'abduction ou d'adduction du pied ou du gros orteil.

III. Un dernier malade a été étudié (Lac..., 5) : sclérose latérale amyotrophique datant de 6 ans 1/2. Paraplégie spasmodique. Réflexes tendineux vifs. Babinski bilatéral.

Les chronaxies sont modifiées dans le sens de la lésion pyramidale. Si nous mettons ce cas à part, c'est que, par un de ses caractères il nous paraît mériter l'attention : chez Lac..., l'atrophie des membres inférieurs est telle que leur volume n'excède guère le volume des os, et la paralysie si complète qu'aucun mouvement actif des orteils n'est en-

core possible. Si une atrophie musculaire ou une paralysie devait, dans certains cas, s'opposer à la production du signe de Babinski, c'était, semble-t-il, chez un tel malade. Or, le signe de Babinski était des plus nets : les quelques fibres restantes des muscles extenseurs étaient saines, et leur chronaxie du type pyramidal, leur permettait de répondre à l'excitation plantaire.

L'extension de l'orteil ne dépend donc pas du volume du muscle, mais uniquement de la quantité de fibres à chronaxie de type pyramidal existant dans les extenseurs.

EVOLUTION DU RÉFLEXE CUTANÉ PLANTAIRE.

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie sans cesse évolutive. Petit à petit, la lésion s'étend, envahit les cellules et les faisceaux restés sains. Chaque examen du malade ne constitue donc qu'un moment dans l'histoire de la maladie. En particulier, lorsqu'on suit l'observation des malades tout au long, on assiste fréquemment à la modification des réflexes cutanés plantaires.

Chez plusieurs d'entre eux (Ber..., 33, et Dru..., 10), les signes pyramidaux apparaissent lentement, comme par échelons. D'abord les réflexes tendineux sont vifs et les cutanés plantaires en flexion ; puis, plus tard, apparaît un signe de Babinski d'un côté, plus tard enfin des deux côtés. Notre malade Dru..., 10, est resté deux ans avec des réflexes vifs aux deux membres inférieurs et un réflexe cutané plantaire en flexion. Le clonus des pieds est apparu, puis, finalement, le signe de Babinski bilatéral.

Rouss..., 5, reste un an avec hyperréflexivité des deux membres inférieurs et cutané plantaire en flexion avant d'avoir un Babinski bilatéral.

La modification du réflexe peut d'ailleurs se faire en sens inverse : tel est le cas de All..., II et de Rous..., 5, chez lesquels, durant plusieurs mois, on trouve une extension bilatérale des orteils. Puis, ultérieurement, la réponse

devient indifférente : il n'y a plus ni extension, ni flexion. Sans doute la dégénérescence musculaire des muscles ex-
extenseurs a-t-elle à ce moment atteint une trop grande
intensité et détruit le synchronisme sensitivo-moteur.

RÉPONSES CONTROLATÉRALES.

Au cours des examens que nous avons pratiqués, nous
avons noté, à trois reprises, l'existence d'une réponse con-
trolatérale, la friction de la plante d'un pied provoquait,
en même temps qu'une réponse du côté excité, une réponse
dans les orteils du côté opposé.

Un de ces cas, celui de la malade Aut..., 2, mérite d'être
exposé : forme hémiplegique droite, avec flexion à droite,
extension des orteils à gauche.

La friction de la plante du pied droit, en même temps
qu'elle provoquait une flexion du côté droit, provoquait
une extension nette de gros orteil gauche. Ce résultat, en
apparence paradoxal, est en concordance avec les chiffres
des chronaxies : seul, l'extenseur du gros orteil gauche
ayant une chronaxie égale à la chronaxie sensitive plan-
taire.

Il faut l'avouer, nous n'avons pas pu examiner de ma-
lades présentant des réactions aussi paradoxales que celles
publiées récemment : hyperréflexivité tendineuse, clonus
du pied inépuisable et, du même côté, réflexe cutané plan-
taire en flexion. Il nous sera permis de penser que deux
hypothèses peuvent expliquer ce paradoxe :

1°) Il peut s'agir d'un stade momentané dans la lente
installation des signes pyramidaux : ces cas seraient com-
parables à ceux dont nous avons parlé précédemment, et le
signe de Babinski serait finalement venu compléter le syn-
drome.

2°) Ou bien il existe dans les extenseurs des orteils des

lésions dégénératives, sans atrophie musculaire, qui s'opposent à l'extension : ces cas seraient alors à rapprocher de ceux que nous avons étudiés électriquement.

Nous ne nous dissimulons pas cependant que, en l'absence d'une étude précise de pareils cas, ces hypothèses ne peuvent constituer que des indications.

Une conclusion pratique se dégage de ces faits.

Au cours de la sclérose latérale amyotrophique, le réflexe cutané plantaire répond de façon variable :

Le plus souvent, il est en extension ;

Parfois, il est paradoxalement en flexion ;

L'absence de toute réponse musculaire n'est pas rare ;

Enfin il arrive qu'un mouvement anormal d'abduction et d'adduction du pied se produise.

Si, en clinique, la présence d'un signe de Babinski peut être d'un appoint considérable au diagnostic d'une forme de début, son absence ne doit jamais faire rejeter le diagnostic, si celui-ci est étayé sur des symptômes valables. C'est cette conclusion que formulaient déjà MM. Guillain et Alajouanine à la Société de Biologie de 1913.

On ne peut passer sous silence, dans cette énumération des signes d'atteinte pyramidale, celui qui est souvent le plus apparent : la *paralysie*. Au cours de la sclérose latérale amyotrophique, les membres inférieurs sont souvent très peu atrophiés et la paralysie a longtemps le caractère topographique que lui confère la dégénérescence pyramidale (atteinte élective des muscles raccourcisseurs).

En définitive, chez un malade qui semble présenter un syndrome de poliomyélite chronique progressive, on ne saurait éliminer complètement le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique sans avoir minutieusement fait la recherche des signes précédents.

Paralysie bulbaire

La paralysie labio-glosso-laryngée de la sclérose latérale amyotrophique se distingue par plusieurs caractères, où l'on retrouve les traits généraux de la maladie:

A) *Son début* est silencieux et progressif, sans à-coups, ni sensations douloureuses.

Les premiers symptômes sont généralement objectifs : exagération des réflexes massétérin et naso-palpébral, fibrillations linguales, visibles surtout sur les bords de la langue.

Souvent, alors même que manquent ces symptômes, le malade éprouve une certaine gêne dans les mouvements de la langue.

B) *La topographie* de la paralysie est remarquablement fixe, identique à elle-même, ce fait contraste avec ce qu'on voit aux membres.

Les paires craniennes atteintes sont invariablement celles qui innervent : la moitié inférieure de la face, les joues et les lèvres ; les muscles masticateurs ; la langue.

Le voile du palais est simplement parésié.

Le larynx est généralement respecté : dans un seul de nos cas, l'examen laryngoscopique a montré une paralysie d'une corde vocale.

Helsmoortel et Van Bogaert ont suivi 7 cas de sclérose latérale amyotrophique à forme bulbaire, et n'ont décelé que chez 3 d'entre eux des parésies récurrentielles. L'intégrité relative durant très longtemps du voile du palais et du la-

rynx explique la conservation habituelle des réflexes qui mettent en jeu les muscles correspondants : réflexe vélo-palatin, réflexe du pharynx, réflexe tussigène.

Le réflexe du voile du palais n'est aboli que rarement et durant la phase terminale de la paralysie bulbaire : chez Hirt..., 14, que nous avons examinée 15 jours avant sa mort, il en était ainsi. La présence de ce réflexe constitue, même classiquement, un des meilleurs signes différentiels entre la sclérose latérale amyotrophique et le syndrome pseudo-bulbaire. Il y a cependant des exceptions à cette règle : dans 2 cas sur 40, nous avons vu noté, chez des malades qui n'étaient nullement à la période terminale, un réflexe du voile aboli. Ce sont les cas Ber..., 26, et Bid..., 31, tous deux vérifiés anatomiquement. Dans ces deux cas, l'abolition du réflexe vélo-palatin, retrouvée à plusieurs reprises, coïncidait avec un aspect pseudo-bulbaire de la paralysie et rendait, par conséquent, le diagnostic difficile.

Des crises de toux spasmodique, de dyspnée asthmatiforme, des arythmies et des variabilités dans le rythme du pouls (cas Tuf..., 13) apparaissent tardivement, du fait de l'atteinte du noyau du pneumogastrique.

La motilité de la moitié supérieure de la face, et la motilité oculaire sont remarquablement conservées.

Tout au plus peut-on, dans certaines formes rares, voir une parésie oculaire localisée.

a) *La musculature intrinsèque* est, pour Van Bogaert, la moins rarement touchée, cet auteur cite 3 de ses malades (sur 38 examinés par lui) chez lesquels il trouve : soit une inégalité pupillaire, soit une lenteur des réactions pupillaires. L'un d'eux présentait une inégalité pupillaire avec abolition du réflexe photo-moteur, et Van Bogaert, se basant sur l'examen général et sur la vérification anatomique ultérieure de la sclérose latérale amyotrophique, croit pouvoir éliminer complètement le diagnostic de signe d'Argyll Robertson syphilitique.

Il rappelle enfin que la littérature fournit 2 ou 3 cas comparables (Strassmann, Kempner).

Sur aucun de nos malades, nous n'avons trouvé de modifications pupillaires, nous croyons qu'il faut se montrer prudent dans leur interprétation.

b) *La musculature extrinsèque* est aussi rarement touchée. Quelques observations éparses montrent qu'elle peut l'être : Soernig (paralyse du III), Strumpell, Hérard (paralyse des deux VI). Nous sommes surpris du nombre relativement grand de parésies de la musculature extrinsèque trouvées chez nos malades : parésie du VI (Ans..., 27), parésie du IV (Hour..., 18), parésie du III (Tas..., 36). Toutes ces parésies sont, il est vrai, légères.

c) Y a-t-il dans la sclérose latérale amyotrophique quelque altération du fond d'œil, quelque atteinte du nerf optique ? Ni Van Bogaert dans ses 18 cas, ni nous dans les 15 cas que nous avons fait examiner par le spécialiste, n'en avons trouvé ; quelques observations qu'on trouve dans la littérature (Wenderovicz et Nikitin, Munzer, Rossmann, Bing) restent isolées.

L'atteinte vestibulaire, au cours de la sclérose latérale amyotrophique, est habituellement nulle. Aucun de nos malades ne présentait ni vertige, ni trouble labyrinthique : nous n'avons pas fait examiner leur fonction d'équilibre. Van Bogaert, Barré et Metzger signalent cependant avoir observé quelques phénomènes d'irritation vestibulaire à la phase terminale de la maladie.

Tous ces faits rares ne doivent pas faire perdre de vue que la topographie de la paralysie en fait, en règle générale, celle d'une paralysie bulbaire pure : paralysie des paires craniennes inférieures.

d) Mais le caractère dominant de la paralysie bulbaire de la sclérose latérale amyotrophique est d'être à la fois amyotrophique (atteinte nucléaire) et spasmodique (attein-

te pyramidale) : la double atteinte motrice caractéristique de la maladie se retrouve ici.

1°) *L'élément nucléaire* ne manque jamais.

Il est responsable de l'atrophie de la langue, signe constant, nécessaire, de la sclérose latérale amyotrophique bulbaire : cette atrophie débute presque toujours aux dépens de la pointe : la langue est effilée.

Elle peut même se localiser à la pointe ; la langue semble alors divisée en deux parties inégales : l'antérieure rétrécie, la postérieure normale.

Les fibrillations se voient à la langue, au menton, plus rarement dans les muscles péribuccaux.

2°) *L'élément pyramidal*, comme dans toute sclérose latérale amyotrophique, varie suivant les malades.

Il est le plus souvent discret et passe au second plan : les traits sont tombants, la bouche entr'ouverte ; la parole est traînante et inarticulée, mais nullement saccadée, explosive, comme celle des pseudo-bulbaires. Les muscles sont flasques et la réponse idio-musculaire faible ou nulle.

Plus rarement, l'élément pyramidal est intense, et confère à tous les muscles touchés un aspect de spasmodicité. Les cas les plus nets parmi nos observations sont ceux de Joa..., 22, et Ber..., 26.

Joa..., dès qu'il veut parler, ébauche une contraction des lèvres, du front, du peaucier du cou ; les lèvres se portent en avant, les commissures labiales se relèvent.

Ber... a une hypertonicité constante de la face et des muscles masticateurs, qui réalise un véritable trismus.

Patrikios considère de telles formes comme relativement fréquentes et signale le trismus comme un fait presque banal dans les formes bulbaires lentes. Il nous a paru, au contraire, exceptionnel.

L'évolution progressive, l'aggravation graduelle irrémédiable est le dernier des caractères de la paralysie bulbaire de la sclérose latérale amyotrophique. Cette évolution est

plus ou moins rapide, et Patrikios établit une division entre les scléroses latérales amyotrophiques **bulbaires** rapidement envahissantes, qui tuent en moins d'un an, et les scléroses latérales amyotrophiques lentement envahissantes, compatibles avec une survie de **plusieurs années**.

Ainsi individualisée par son *début progressif*, sa *topographie bulbaire pure*, l'*atteinte incomplète du voile et du pharynx*, sa *double atteinte amyotrophique et spasmodique*, son *évolution lente irrémédiable*, la **paralysie bulbaire** de la sclérose latérale amyotrophique est le plus souvent de diagnostic **facile**.

Soulignons cependant que certaines scléroses latérales amyotrophiques échappent à ces règles, donnant une paralysie plus spasmodique qu'amyotrophique, avec paralysie complète du voile du palais. De telles paralysies prêtent à confusion avec celles des pseudo-bulbaires.

Signes d'atteinte des voies extra-pyramidales

Cliniquement et anatomiquement, la voie pyramidale est électivement atteinte dans la sclérose latérale amyotrophique et il semble assez légitime de rapporter la contracture observée au cours de la maladie à la sclérose qui détruit le faisceau pyramidal sur toute sa hauteur.

Cependant, les travaux anatomiques ont montré, ces dernières années, que la voie extra-pyramidale est aussi touchée que l'est la voie pyramidale (dégénération du faisceau rubro-spinal, du tractus vestibulo-spinal et tecto-spinal Bertrand et Van Bogaert). Ces deux auteurs, dans leur réponse aux observations faites sur leur rapport au centenaire de Charcot, terminent par ces mots : « Nous pensons que la dégénérescence des voies parapyramidales et certains faits cliniques sur lesquels nous reviendrons ailleurs, permettent de penser que dans le mécanisme de la contracture dans la maladie de Charcot, les voies extra-pyramidales ont un rôle plus important que celui qu'on leur a reconnu jusqu'ici ».

Dans un article récent, Söderbergh et Sjowall apportent une observation où ils pensent trouver la preuve d'une atteinte extra-pyramidale.

Nos recherches sur 19 malades atteints à des degrés divers de contracture ne nous ont pas montré de cas où celle-ci ait revêtu le type extra-pyramidal. La description que nous avons donnée de cette hypertonicité nous dispense de revenir sur ses caractères. Les réflexes de posture, dont nous avons systématiquement pratiqué la recherche aux tendons du biceps et du jambier antérieur, étaient souvent

faibles, parfois abolis. Ils étaient normaux dans les scléroses latérales amyotrophiques près de leur début. En aucun cas ils n'étaient augmentés.

Chez deux malades nous avons pratiqué des injections biquotidiennes de scopolamine (chaque injection étant faite avec une ampoule de 1/4 de milligramme). Dans aucun de ces deux cas, le médicament spécifique de l'hypertonie extra pyramidale n'a produit de rétrocession, même légère, de la contracture.

Söderbergh et Sjowall (1929) pensent trouver un test de l'atteinte extra-pyramidale dans une forme spéciale de la contraction musculaire obtenue par le courant électrique. La décontraction est anormalement lente, et une petite contraction tardive se produit souvent. Ils donnent à cette réaction le nom de myodystonique qu'ils préfèrent à dysmyotonique.

Une constatation voisine a été faite par Kramer, et Simons a même vu des secousses télaniformes succéder à l'excitation électrique.

Ces réactions, voisines de la réaction myotonique, sont-elles si remarquables chez des malades atteints de sclérose latérale amyotrophique et dont les muscles dégénèrent? M. Bourguignon, auquel nous avons demandé son opinion, ne le pense pas :

Dans plusieurs scléroses latérales amyotrophiques on trouve, dans des muscles voisins, des réponses plus ou moins lentes et, parmi ces réponses, quelques réponses myotoniques voisines de celles dont parle Söderbergh. La galvanotonus et la réaction myotonique n'ont pas, semble-t-il, la signification étroite que lui assignent les auteurs précédents, et l'on ne peut, sur ce seul argument, affirmer l'atteinte des voies extra-pyramidales.

Pour rare qu'elle soit, l'atteinte extra-pyramidale peut cependant s'observer dans la sclérose latérale amyotrophique.

Une observation nous en est fournie par la clinique neurologique : c'est l'observation Ber... 33.

Sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire, avec très légère atrophie des membres supérieurs, signes pyramidaux.

La contracture, aux membres supérieurs, appartient autant au type extra-pyramidal qu'au type pyramidal. Les mouvements passifs font percevoir au bras une véritable « roue dentée ». Les réflexes de posture sont très intenses aux deux membres supérieurs et au membre inférieur gauche. Enfin, la face elle-même est hypertonique, figée, et peut rappeler le facies parkinsonien.

Cette affection a évolué en deux ans comme une sclérose latérale amyotrophique. Mais la vérification anatomique n'a pu être faite.

Cette observation semble montrer que l'atteinte extra-pyramidale anatomique peut, dans des cas très rares, recevoir une traduction clinique. Il reste assez délicat de discerner ce qui, dans la contracture, appartient au type pyramidal ou extra-pyramidal.

Nous retrouverons des faits voisins quand nous parlerons de l'encéphalite léthargique.

Précisons que, dans le cas que nous signalons, l'interrogatoire ne porte pas mention d'une encéphalite antérieure.

Troubles sensitifs

La sclérose latérale amyotrophique s'accompagne très souvent de légères sensations douloureuses. Charcot, dès sa première description, s'exprime à leur sujet en ces termes : « Il est assez ordinaire que les malades éprouvent ou aient éprouvé, dans les membres affectés : 1° des douleurs spontanées plus ou moins vives, des engourdissements ou des fourmillements ; 2° et aussi des douleurs provoquées par la pression ou la traction des masses musculaires ». Dans la plupart des cas publiés, on retrouve ces paresthésies. Quelques observations renferment la description de douleurs plus intenses, mais elles restent isolées, elles sont même extrêmement rares. Nous avons, chez plus de la moitié de nos malades, retrouvé ces symptômes, que nous schématiserons de la façon suivante :

1) Ce sont uniquement *des troubles subjectifs*.

On les observe surtout *au début de la maladie*, qu'ils peuvent précéder de plusieurs semaines ou accompagner.

Ce sont le plus souvent *des paresthésies* : crampes, tiraillements, picotements, qui siègent dans la main ou le pied où va apparaître l'atrophie, siégeant à la nuque dans les formes à début bulbaire. Leur expression la plus habituelle est un engourdissement passager des doigts ou de la main au contact du froid : beaucoup de nos malades relatent ainsi le premier trouble ressenti par eux : chaque matin, au contact de l'eau froide, une main restait engourdie, presque impotente, durant une dizaine de minutes, une demi-heure parfois. Puis, peu à peu, cet engourdissement di-

minuait et disparaissait. Cela durait plusieurs semaines, plusieurs mois, dans un cas une année entière avant l'apparition de l'atrophie.

Ces sensations anormales s'accompagnent souvent de légers troubles vaso-moteurs, dont nous reprendrons plus loin la description. Elles sont si diccrètes qu'aucun de nos malades n'a cru utile de prendre un avis médical à leur occasion. Généralement, elles disparaissaient après les premiers mois de la maladie, faisant ensuite, de temps à autre, une réapparition fugitive.

Les douleurs véritables sont beaucoup plus rares.

Nous avons vu quelques malades qui se plaignent de douleurs subites paroxystiques, en éclair (Houd..., 6).

Dans la plupart des cas, ces douleurs sont *articulaires et péri-articulaires*, et semblent en rapport avec les arthrites chroniques dont on trouve si fréquemment des symptômes chez ces malades impotents et âgés (Ach..., 3 ; Aut..., 2 ; Guy, 8 ; Dru..., 10). La pression des muscles est elle-même indolore, mais souvent les malades, ayant de violentes contractures, souffrent de tiraillements musculaires, de raideurs, de soubresauts musculaires.

Enfin, nous avons remarqué à deux reprises un fait déjà noté dans les observations de la clinique : certains malades, à une période tardive de la maladie, ayant depuis plusieurs mois une paralysie bulbaire, se plaignent de *violentes douleurs abdominales*, généralement nocturnes, paroxystiques, qui durent quelques jours (Lac..., 5 ; Ber..., 26 ; Bour..., 11). L'action rapide et exclusive de la belladone sur deux de ces cas nous fait poser la question d'une participation du pneumogastrique à ces spasmes douloureux.

Les observations de sclérose latérale amyotrophique douloureuse sont tout à fait exceptionnelles. On peut citer celles de Lambrior, de Claude et Lhermitte, Claude et Lejonne, H. Rogér, Austregesilo. Les formes observées par Claude et Lejonne, Austregesilo étaient remarquables par l'existence de douleurs spontanées aux deux membres infé-

rieurs, avec douleur provoquée à la palpation des masses musculaires : formes réellement polynévritiques. Van Bogaert a rapporté une forme avec douleurs « causalgiques ».

Il n'en reste pas moins qu'une douleur véritable, non articulaire, est l'exception au cours de la sclérose latérale amyotrophique ; la forme dite pseudo-polynévritique elle-même ne s'accompagne, comme toute sclérose latérale amyotrophique, que de paresthésies initiales inconstantes.

II) Il n'existe aucun trouble de la *sensibilité objective* ; tel est le fait classique, que nous ne pouvons que confirmer sans réserve.

On trouve, dans la littérature, quelques publications signalant la possibilité de modifications de la sensibilité, légères et sans limitation précise (Austregesilo) :

Légère diminution de la sensibilité thermique et douloureuse (Longo) ;

Petite hypoesthésie région cubitale gauche (Longo) ;

Erreurs d'interprétation tact et piqure (Wald, Pirès) ;

Hypoesthésie tactile d'un membre inférieur coexistant avec des troubles vaso-moteurs (Van Bogaert) ;

On ne note pas de trouble de la sensibilité profonde.

Pour notre part, malgré un examen aussi soigneux que possible, nous n'avons, sur 19 malades, trouvé aucune modification notable. Les chronaxies des nerfs sensitifs que nous avons pu prendre étaient toutes normales.

Néri, en 1925, rapporte qu'il a, par l'étude électrique des nerfs cutanés, cherché à déceler un trouble léger dans la conduction sensitive : il n'a obtenu que des résultats normaux.

Notre conclusion sera donc :

1°) Fréquence des sensations d'engourdissements, de crampes, au début de la maladie ; ces paresthésies restant très discrètes et trop banales pour constituer un appoint au diagnostic.

2°) Absence complète de troubles de la sensibilité objective.

Ce symptôme négatif nous paraît, par contre, de première importance pour le diagnostic de la maladie de Charcot.

Troubles vaso-moteurs et sécrétoires

Il n'est pas question, dans les ouvrages classiques, de troubles vaso-moteurs au cours de la sclérose latérale amyotrophique. Néri, au Centenaire de Charcot, les estime d'une exceptionnelle rareté. Il en trouve de rares exemples épars dans les thèses de Florand, Patrikios, dans l'article de Claude et Lejonne ; il cite lui-même le cas d'un malade ayant eu des sensations thermiques anormales dans les doigts. En lisant les observations de Raymond, de Parrot, et quelques observations étrangères, nous avons noté les mêmes troubles. Mais dans toutes ces relations, les symptômes vaso-moteurs ne sont cités qu'à titre tout à fait accessoire.

Plus récemment, plusieurs publications ont eu pour but de les mettre en valeur (*Ludo Van Bogaert* (1926), *Harvier et J. Blum* (1925), *Guillain, Alajouanine et Thévenard* (1926), et un travail d'*Orzechowski* a paru, où cet auteur, prenant au hasard 16 malades atteints de sclérose latérale amyotrophique, fait une étude d'ensemble des manifestations vaso-motrices de la maladie. Dans 12 cas, il note, tantôt une sudation exagérée, tantôt des sensations thermiques anormales, de la sialorrhée, des bouffées congestives

Nous avons, parmi les observations de la clinique neurologique, noté avec une certaine fréquence des troubles semblables. Si l'on veut connaître avec une certaine exactitude leurs divers caractères, il est nécessaire, non seulement d'interroger soi-même les malades dans ce but particulier, mais de les suivre plusieurs mois et d'assister à leur évolution.

Ces troubles, en effet, sont extrêmement discrets et n'ont généralement qu'une durée de quelques semaines ou même de quelques jours : il faut donc inviter le malade à retrouver dans sa mémoire les sensations anormales qu'il a pu percevoir au début de sa maladie, et surveiller chez lui la réapparition fugitive des troubles subjectifs et objectifs.

13 de nos malades ont pu être étudiés dans ce sens :

1. Les différentes sécrétions : *sudorale, salivaire, sébacée*,

2. Les modifications *thermiques* : subjectives et objectives.

3. Les modifications *cutanées* : cyanose, œdème, ont été successivement étudiées chez eux.

1°) La sécrétion *sudorale* est exagérée dans plus de la moitié de cas : le fait paraît fréquent. Il est d'ailleurs assez souvent noté dans les observations connues.

Le plus souvent, les sueurs ont un territoire électif : alors que le tronc et les racines des membres fournissent une sécrétion normale, les extrémités : les mains et les pieds, sont sans cesse moites.

Ce symptôme est fréquent et précoce : un de nos malades est venu consulter parce que, chapelier de son métier, il était sans cesse contraint, au cours de son travail, de s'arrêter pour s'essuyer les mains.

Durant la période d'état, où les mains, atrophiées et contracturées, reposent inertes sur le lit, il est fréquent de trouver leur face palmaire continuellement humectée de sueur (cas Lac... 5, Del... 1, Dru... 10, Bord... 19).

Beaucoup plus rarement (2 cas), les sueurs apparaissent sous forme de véritables crises sudorales généralisées :

'Ach..., 3, dont la sclérose latérale amyotrophique est à début amyotrophique par les membres supérieurs, est pris, vers le 6^e mois de la maladie, de violentes crises sudorales, qui apparaissent généralement la nuit s'accompagnent d'une sensation de froid, durent 30 à 40 minutes, puis cessent. Elles sont quotidiennes, gênent beaucoup le malade,

qui doit changer fréquemment de linge. Après 2 mois de durée, ces crises cessent pour ne plus reparaître.

Des faits analogues, mais moins nets, sont constatés chez Tuf..., qui durant les premiers mois de la maladie, est sans cesse en sueur, bien qu'il ne quitte pas sa chambre ; chez Bord..., qui présente, de temps à autre, une crise sudorale diffuse.

Sécrétion sébacée.

Enfin il faut signaler, ici, un aspect du visage que 5 de nos malades présentent avec netteté, et qu'Orzechowski dit avoir remarqué : la peau est grasse et luisante, recouverte d'un enduit séborrhéique que les lavages quotidiens ne parviennent pas à faire disparaître. Lac..., Del..., Aut..., Bord..., Dru..., sont dans ce cas. Il semble s'agir d'une hypersécrétion des glandes sébacées, qui s'ajoute à l'hypersécrétion des glandes sudoripares ; phénomène voisin de celui que présentent certains parkinsonniens (figure pommadée).

La sécrétion salivaire est fréquemment accrue.

Le fait apparaît surtout à la phase de paralysie bulbaire ; la difficulté à avaler le rend plus évident : la salive s'écoule hors de la bouche (cas Hirt..., 14).

2° *Les modifications thermiques* subjectives sont très habituelles (la moitié des cas) surtout au début de la maladie.

Il est fréquent d'observer à ce moment des sensations de brûlure ou de froid aux extrémités : cela fait partie des paresthésies déjà signalées, elles peuvent précéder l'atrophie, constituant le premier symptôme de la sclérose latérale amyotrophique, ou survenir dans les premiers mois.

Les modifications objectives sont également fréquentes, consistant en abaissement de la température des extrémités. Guillaïn, Alajouanine et Thévenard, dans une forme classique, notent une différence de température entre les deux mains, en même temps qu'une exagération de la sudation locale.

3° Les modifications tégumentaires sont beaucoup plus rares, la coloration de la peau est habituellement normale.

a). Cependant quelques phénomènes de *vaso-constriction* ou de *cyanose* légère ont été notés.

Dru..., 6, dit avoir observé durant les mois qui précédaient l'atrophie qu'un de ses doigts devenait blanc, en même temps qu'il y éprouvait des fourmillements. Ce phénomène du doigt mort, durait quelques minutes. On ne peut, à ce sujet, prononcer le nom de syndrome de Raynaud, mais sans nul doute, il s'est agi là d'une crise vaso-constrictive analogue.

Un autre (Rou..., 12), a une cyanose des doigts et des deux mains accompagnée d'une sensation de froid et de sudation locale.

b) Plus fréquents sont les *œdèmes* localisés des extrémités, œdèmes qui peuvent revêtir deux aspects.

Le type *habituel* mérite à peine le nom d'œdème : plusieurs de nos malades (Ant..., 2, Ach..., 3, Vig..., 9), signalent avoir remarqué, au début de leur maladie, un « gonflement » des mains et des doigts, contemporain des paresthésies, des sensations de chaud et de froid qui précèdent ou accompagnent l'atrophie initiale. Ce gonflement peut être un œdème véritable, car certains malades affirment avoir pu provoquer un godet, ou avoir remarqué la dépression produite sur la peau du doigt par une bague.

Il y a là un véritable syndrome : parasthésies, phénomène du doigt mort, sensations thermiques anormales, léger œdème des doigts et des mains qui, dans plusieurs de nos cas, constitue le premier signal de la maladie et sur lequel M. Guillaïn a déjà attiré l'attention. Il apparaît à la main où l'atrophie va débiter, précédant celle-ci de plusieurs mois, ou d'une année entière (Dru..., 10).

Dans aucun cas, cependant, ce syndrome n'a revêtu une acuité telle que le malade ait cru utile de prendre un avis médical ; il est toujours resté extrêmement discret, durant quelques mois pour disparaître avec le début de l'atro-

phie. Chez une de nos malades (Den..., 4) qui avait précisément présenté ces symptômes initiaux, nous avons assisté, au 6^e mois environ de la maladie, à leur réapparition fugitive :

— Un peu d'œdème du pied droit, prenant le godet.

— Sensation de froid et, au palper, refroidissement de la peau du pied droit.

Cela a duré une quinzaine de jours, puis tout a disparu.

A ces œdèmes légers, fugaces, si discrets qu'ils passent généralement inaperçus, s'opposent les œdèmes abondants, durables, ju'on voit parfois survenir à la période d'état et durer jusqu'à la mort. Nous avons observé et étudié ce fait chez Tuf..., 13 et chez Bour..., 11) ; deux autres malades de la clinique en ont présenté ; enfin on en trouve de fréquents exemples dans la littérature (thèse de Parrot, obs. 3 de la thèse de Patrikios, malade de Guillain, Alajouanine et Thévenard).

Voici ce que nous avons observé chez Tuf..., 13 :

Malade depuis un an et confiné au lit, ce malade voit peu à peu apparaître, aux deux mains et aux deux pieds, un œdème indolent. C'est un œdème symétrique, mou, prenant le godet facilement, sans modification ni de la couleur, ni de la température de la peau. Il se collecte aux régions déclives des membres ; n'existe nullement au tronc ; il devient bientôt abondant et atteint les coudes et les genoux. L'exploration clinique et biologique de l'appareil cardio-rénal ne montre aucune modification dans son fonctionnement. Cet œdème ne se modifie pas durant les trois mois que dure la maladie.

Même symptomatologie ou à peu près chez Mme Bour..., 11. Cette malade, dont le début de la sclérose latérale amyotrophique date de 4 ans, n'a jamais eu d'œdème. Elle est maintenant confinée au lit, est atteinte d'une paralysie bulbaire grave, et peut être considérée comme étant à la période terminale de la maladie. Depuis un mois, nous avons vu se constituer peu à peu un œdème des deux mains et des

deux pieds, se collectant aux régions déclives, plus abondant cependant à la main droite. Cet œdème mou, prenant le godet, sans modification de la peau, est comparable à celui de Tuf..., 13. Aucune altération cardio-rénale ne l'explique. La tension artérielle et l'indice oscillométrique aux deux avant-bras sont identiques ; depuis plus d'un mois, cet œdème persiste sans se modifier. En modifiant la position de la main et de l'avant-bras, on le le déplace à volonté ; il se collecte toujours dans le segment déclive.

Un tel œdème ne nous paraît guère comparable qu'à l'œdème dit « cachectique », qu'on voit à la fin de certaines maladies chroniques, et nous semble ne dépendre en aucune façon d'une altération du système neuro-végétatif : il est beaucoup trop abondant, son apparition trop indolente, son évolution trop silencieuse pour pouvoir être comparé aux œdèmes dits « sympathiques ».

De l'étude de ces 13 malades, nous concluons donc :

Les troubles neuro-végétatifs sont fréquents et discrets ; ils consistent surtout en hypersécrétion sudorale et sébacée ; les troubles de la régulation thermique sont plus rares ; enfin les œdèmes relativement fréquents sont d'interprétation plus incertaine. Par contre, les modifications vaso-motrices, immédiatement visibles, telles que la cyanose, la vaso-constriction des doigts, si habituelles chez les syringomyéliques manquent habituellement dans la sclérose latérale amyotrophique.

*
* *

Quelle est la date d'apparition de ces symptômes ? Quel est leur groupement ?

Cela semble très variable, et il ne semble pas, en particulier, que les modifications sécrétoires aient un moment d'apparition déterminé.

Cependant, en schématisant un peu, il nous semble possible d'isoler deux aspects cliniques plus habituels :

1°) Un certain nombre de malades éprouvent, durant les mois qui précèdent l'atrophie des mains, des paresthésies diverses, des sensations de chaleur ou de froid, un certain gonflement des doigts, des crises vaso-constrictives discrètes (phénomène du doigt mort). Ce syndrome vaso-moteur précoce est alors le premier élément clinique de la maladie. Mais jamais il ne paraît devoir être assez net pour éveiller l'idée de la sclérose latérale amyotrophique, il semble ainsi n'avoir aucune valeur diagnostique.

2°) Chez d'autres malades, plus rares, les troubles vaso-moteurs apparaissent avec l'atrophie et durent autant que la maladie, à laquelle ils impriment un cachet anormal.

Tel est le cas de Rou..., vu dès les premiers mois, il est porteur d'une atrophie des deux mains. La main gauche, qui a été prise en premier, est cyanotique, froide, la peau un peu moite. La main droite présente les mêmes caractères, bien qu'atténués. Ce malade est revu 6 mois, 1 an après les symptômes précédents restent invariables.

Un fait analogue a été observé par M. Alajouanine chez un malade (Lél..., 24), qui appartenait, lui aussi, au cadre classique de la maladie (début par les mains). Les deux mains étaient *cyanotiques, froides et moites* ; les deux pieds également *un peu cyanosés*.

Cet aspect a persisté sans changement notable durant les 4 ans d'évolution de la sclérose latérale amyotrophique.

Ce syndrome vaso-moteur chronique, apparaissant dès le début de la maladie, durant parfois autant qu'elle, et constamment assez net pour attirer l'attention, se trouve réalisé au maximum dans les observations de *Van Bogaert* et de *Harvier et Blum*.

Dans la surieuse observation de *Van Bogaert*, on voit, à la période d'état d'une sclérose latérale amyotrophique, se développer à la jambe et au pied droits, un syndrome vaso-moteur et douloureux dont la nature sympathique n'est pas mise en doute par le présentateur.

De temps à autre des crises éclatent, durant lesquelles :

La malade accuse des fourmillements et des sensations de brûlure dans la peau; celles-ci s'exacerbent parfois d'accès horriblement douloureux, où la douleur est comparée à un arrachement de la peau — véritable douleur « *causalgique* ».

L'aspect des téguments se modifie :

— Parfois la jambe devient rouge ou rouge violacée, l'appui du doigt déterminant une tache blanchâtre ; elle est chaude, un peu gonflée. Cela dure quelques minutes : c'est donc un véritable aspect érythro-mélangique.

— Parfois la jambe devient au contraire blanche, froide, et c'est alors du syndrome de Raynaud que cela se rapproche.

Les deux phénomènes de vaso-dilatation et de vaso-contriction peuvent alterner, se succéder même dans la même crise.

— La prise du pouls et de la tension artérielle au Pachon montrent que, durant ces crises, la tibiale droite ne bat pas, l'indice oscillométrique est voisin de zéro.

L'épreuve du bain chaud fait reparaître la pulsation ; l'indice oscillométrique augmente et devient ce qu'il est entre les crises. C'est la preuve formelle qu'il y a *angio-spasme*.

Cette observation semble contenir le maximum de ce que peut être le syndrome vaso-moteur au cours de la sclérose latérale amyotrophique, et montre que le système sympathique peut y subir une irritation ou une altération manifeste.

EXPLORATION DU SYSTÈME SYMPATHIQUE

Nous avons pratiqué, systématiquement, chez nos malades, les recherches cliniques et pharmaco-adynamiques par lesquelles on se propose d'étudier le système sympathique.

Nous ne nous faisons pas illusion sur la valeur de ces tests, tant cliniques que biologiques. Les rapports lus à la 7^e Réunion Neurologique annuelle (juin 1926) et les discussions qui ont suivi ont mis en relief la fragilité des conceptions actuelles sur le sympathique. Deux chapitres doivent cependant être envisagés dans cette étude :

Au cours de certains traumatismes ou de lésions pathologique limitées de la moelle, on découvre parfois une inégalité dans les réactions provoquées par l'exploration du sympathique.

Telle zone tégumentaire est ainsi reconnue comme étant le siège d'une irritation ou d'une paralysie du sympathique. C'est cette pathologie objective et précise, que M. A. Thomas a exposée dans son rapport de 1926.

Dans la sclérose latérale amyotrophique on ne trouve rien de tel : les réponses obtenues sont identiques sur toute la surface tégumentaire. Nous avons, à ce point de vue, étudié en particulier deux formes hémiplegiques (Den..., 4 et Aut..., 2) ; aucune asymétrie n'a pu être notée, ni dans le réflexe pilo-moteur, ni dans les réactions dermographiques ou sudorales, ni dans l'étude de l'oscillométrie.

Dans les observations de Guillain et de Van Bogaert, on ne note qu'une asymétrie tensionnelle, légère dans un cas, transitoire dans l'autre.

Force est donc de rechercher le degré d'excitabilité du système sympathique *en général* et c'est précisément là que les tests d'exploration donnent des résultats mal appréciables : les variations individuelles, la différence des résultats, suivant les variations des doses font qu'il est à peu près impossible d'établir quel et le type normal et où commence le type pathologique.

Nous nous sommes simplement proposé de savoir si, aux modes d'exploration habituels du système neuro-végétatif, les malades atteints de sclérose latérale amyotrophique réagissent de façon minime ou intense.

Nous avons, pour cela, choisi parmi les procédés classi-

ques ceux qui, aux rapports de 1926, sont apparus comme les meilleurs :

- Le réflexe pilo-moteur.
- Le réflexe oculo-cardiaque.
- L'injection d'adrénaline, sous forme de :
injection sous-cutanée de 1 cmc au 1/1000.
injection intraveineuse de 1 cmc au 1/100.000.
- L'injection sous-cutanée de 1 et de 2 cc. de pilocarpine.

Le réflexe pilo-moteur.

Le réflexe pilo-moteur que nous provoquons, suivant la méthode classique de pincement des muscles trapèzes, est toujours facile à provoquer ; la réponse est immédiate, diffuse, intense. Le fait de découvrir le malade suffit toujours à déterminer une violente réaction horripilatrice. La recherche des réflexes, la mise en place du brassard de l'appareil de Pachon, l'examen électrique, le produisent de même.

- A. Thomas, dans son rapport de 1926, consacre à la sclérose latérale amyotrophique quelques lignes et dit : « La chair de poule a été toujours obtenue avec la plus grande facilité et avec une grande intensité dans la sclérose latérale amyotrophique ; la réflectivité s'élève au-dessus de la normale ».

Notre examen sur 10 malades nous fait conclure dans le même sens ; si l'on a le droit de parler d'anomalie, en pareil cas, c'est sans aucun doute dans le sens d'hyperréflectivité.

Le réflexe oculo-cardiaque.

Recherché sur 5 malades, nous a donné, dans l'ensemble, des réponses normales :

- Dans 4 cas, ralentissement de 8 à 10 pulsations.
- Dans 1 cas, ralentissement de 20 pulsations.
- Dans 1 cas, réflexe nul.

Un de nos malades, atteint de troubles respiratoires importants et de secousses de toux, en rapport sans aucun doute avec une atteinte du noyau du pneumogastrique, avait un réflexe normal.

M. Néri a recherché le réflexe oculo-cardiaque dans 7 cas : 3 réponses positives, 3 réponses inversées, 1 réponse nulle.

Que conclure, sinon qu'il n'y a pas dans la sclérose latérale amyotrophique de modification habituelle, dans un sens ou dans l'autre, du réflexe oculo-cardiaque.

L'injection sous-cutanée de 1 cmc d'adrénaline.

Au 1/1000, faite dans 6 cas, n'a produit que des modifications insignifiantes du rythme du pouls et du chiffre de la tension artérielle.

Dans 2 cas, nous avons pensé obtenir une réaction plus franche par l'injection intraveineuse de 1 cmc d'adrénaline au 1/100.000, technique préconisée par Danielopolu et qui provoquerait le plus sûrement l'hypertension artérielle. Nous n'avons pas noté davantage, par cette technique, de modification sensible du pouls, ni de la tension.

Cette épreuve adrénalinique, chez tous les sujets à système végétatif un peu irritable, ne manque guère de donner des résultats. Son insuccès habituel au cours de la sclérose latérale amyotrophique semble donc témoigner de la relative stabilité du système végétatif au cours de la maladie.

L'injection de pilocarpine.

1 cmc en injection sous-cutanée est recommandée par A. Thomas comme moyen d'exploration du sympathique, à cause des diverses réactions : sudorale, vaso-motrice, horripilatrice, qu'elle provoque. Mais l'intensité de ces réactions est très variable suivant les sujets.

Nous signalerons simplement que 6 de nos malades ont été éprouvés de cette façon :

— 1 d'entre eux n'a éprouvé qu'une réaction de salivation légère.

— 3 autres ont eu la triple réaction : sudorale, horripilatrice et vaso-motrice avec une intensité moyenne.

— Enfin, 2 sur 6, ont eu une réaction remarquablement intense. Il s'agissait de deux sujets ayant en permanence des sueurs aux extrémités.

Ces diverses épreuves pharmaco-dynamiques n'ont donc pas donné de résultats très différents de ce qu'elles produisent chez les sujets normaux. Il n'existe, dans la sclérose latérale amyotrophique, aucune paralysie du sympathique tout au plus peut-on parler d'une légère hyperexcitabilité diffuse.

Il apparaît, en résumé, que les troubles neuro-végétatifs occupent dans la sclérose latérale amyotrophique une place secondaire, comparable à celle qu'occupent les troubles sensitifs : consistant en sueurs, modifications thermiques, œdèmes ; ils ne traduisent qu'une altération sympathique légère.

Faut-il voir, à la base de ce trouble discret, une lésion anatomique?

Orzechowski n'hésite pas à incriminer une lésion médullaire : il trouve des atrophies cellulaires dans les cornes latérale et postérieure et y voit la cause des symptômes précédents.

Bertrand et Van Bogaert disent que « les éléments sympathiques dispersés entre les groupes moteurs et dans la zone intermedio-latérale sont raréfiés, surtout dans le segment cervical ».

Une corrélation anatomo-clinique est donc possible, nous voulons seulement souligner le peu d'intensité de pareilles lésions.

Troubles Trophiques

On peut noter fréquemment, chez les malades contracturés, surtout à la paume de la main, en cas de main en griffe, des modifications cutanées analogues à celles qu'on voit chez les hémiplegiques : la paume de la main, sans cesse immobilisée et moite, est lisse, onctueuse au toucher. Parfois même les ongles, en contact permanent avec elle, y laissent leur empreinte.

On voit parfois quelques légères altérations des phanères : Vulpian remarque que les ongles d'un malade poussent lentement et se cassent facilement.

Une de nos malades (Den..., 4) se plaint que ses cheveux deviennent raides et tombent facilement.

MM. Guillaïn, Alajouanine et Thévenard ont signalé, dans un cas, des altérations osseuses consistant en une hypertrophie des épiphyses osseuses, au niveau du coude et du poignet. La radiographie montrait des taches de décalcification. Ces modifications étaient unilatérales, bien que les atrophies fussent symétriques. Cela coïncidait avec quelques troubles vaso-moteurs du même côté.

Pareille constatation semble n'avoir pas été retrouvée. Nous avons fait faire, chez nos malades, diverses radiographies qui ne nous ont pas montré de modification osseuse manifeste.

Les troubles trophiques restent donc très discrets. Il nous semble, au contraire, légitime d'insister sur cette discrétion même. On n'observe dans la sclérose latérale amyotrophique ni altération unguéale habituelle, ni ulcération cutanée ; il est même frappant de constater combien tardives et rares sont les escarres, malgré l'immobilité parfois absolue à laquelle sont contraints les malades.

Troubles Mentaux

L'étude des troubles mentaux est venue relativement tard dans l'histoire de la sclérose latérale amyotrophique. Elle date surtout des leçons de *Pierre Marie* sur les maladies de la moelle (1892).

« J'aurais tendance, dit-il, à considérer les troubles psychiques non seulement comme très fréquents, mais encore comme constituant un des symptômes ordinaires de la sclérose latérale amyotrophique. A proprement parler, cette altération des fonctions psychiques ne se manifeste pas par des désordres très bruyants, qui s'imposent à l'observateur, mais si l'on se donne la peine de les chercher, on trouvera d'une façon à peu près certaine une propension à rire et surtout à pleurer sans motif valable, l'émotivité se montrera extrêmement exagérée, en outre tout l'habitus intellectuel et moral du malade aura pris un aspect enfantin ; sa crédulité, sa niaiserie seront parfois tout à fait singulières. Enfin, nous constatons quelquefois, surtout à la période initiale, des phénomènes de neurasthénie ». *Raymond*, dans ses leçons (1903), adopte à peu près les conclusions de P. Marie. Avec Cestan, en 1905, rassemblant dans une étude 18 cas de sclérose latérale amyotrophique, il élargit cependant un peu la symptomatologie précédente ; il trouve dans la moitié des cas un notable affaiblissement mental et des troubles de la mémoire.

Depuis cette époque, diverses publications ont paru, concernant des cas où la sclérose latérale amyotrophique s'associait à un syndrome mental.

Fraguito (1907) rapporte 3 cas de sclérose latérale amyotrophique avec déchéance mentale. Il considère ces trou-

bles de déficit intellectuel comme liés à la maladie et dépendant des lésions cérébrales provoquées par celle-ci.

Cullerre, en 1907, rapporte six observations recueillies par lui dans un service d'aliénés, de sclérose latérale amyotrophique accompagnées de troubles démentiels et délirants graves : l'affaiblissement psychique allant parfois jusqu'à la démence complète, et les épisodes délirants rappelant ceux qu'on voit dans les psychoses séniles.

Bordes, en 1908, recueille, dans sa thèse, quelques-uns de ces cas.

Gentile, en 1909, dans un travail d'ensemble, conclut que les troubles mentaux font partie du tableau habituel de la maladie, et que l'affaiblissement intellectuel y est fréquent.

Toutes ces publications se trouvent réunies dans un travail plus récent (1925) de Van Bogaert, qui, renchérissant sur les auteurs précédents, décrit des *formes mentales de la sclérose latérale amyotrophique*.

Etudiant 31 cas de sclérose latérale amyotrophique pris au hasard, il trouve :

Chez 18 d'entre eux, des troubles mentaux légers ;

Chez 10 autres, des troubles mentaux beaucoup plus accusés, qui servent précisément de base à la description de ses formes mentales ;

Les 3 autres sont des cas intermédiaires où le diagnostic est incertain.

La première série de 18 cas concerne des formes classiques de la maladie. Van Bogaert, concluant dans le même sens que P. Marie et Raymond, y note à peu près uniquement des troubles de l'affectivité : le début de la maladie est marqué par un changement de caractère, le malade devient capricieux, passe de la tristesse à la joie, change d'humeur fréquemment. Plus tard, ce qui domine, c'est une sorte d'inertie, de passivité, qui le rend insouciant de son sort et l'empêche de mesurer la gravité de son mal.

Tout au contraire, il est généralement euphorique, alors qu'il devient de plus en plus impotent.

La deuxième série de 10 cas est étiquetée : Formes mentales de la sclérose latérale amyotrophique. Ici, les troubles de l'affectivité passent au second plan ; ce qui domine, ce sont les signes de déficit intellectuel, les troubles de la mémoire et du jugement. Tout cela s'accroît peu à peu, et l'aboutissement de ces formes est la démence. Van Bogaert rapporte quelques observations où, à ces signes de déficit, s'ajoutaient des épisodes délirants variés.

Quelques observations nouvelles (Nerancy, 1926) ont paru depuis le travail de Van Bogaert.

Parallèlement aux travaux français, une série de publications allemandes paraissaient (Westphal, Dornbluth, Pilcz, Hähnel, Fänkel), dont la dernière en date semble être celle de Mayer, en 1929. Ces auteurs décrivent, au cours de la sclérose latérale amyotrophique, quelques troubles mentaux voisins de ceux décrits en France. Un certain nombre d'entre eux (Westphal, Mayer) sont frappés cependant de l'analogie qui leur semble exister entre les troubles mentaux observés et ceux qu'on observe dans la démence précoce (Shizophrénie). Semblable analogie n'a jamais été relevée dans les publications françaises.

Le rapport de Néri, en 1925, renferme un court chapitre concernant l'état mental dans la sclérose latérale amyotrophique. Néri s'y montre très réservé. Il reprend la formule de P. Marie : quelques troubles discrets de l'affectivité, pas de troubles intellectuels, et n'admet que difficilement la possibilité de véritables formes mentales.

Les 40 cas que nous avons pu étudier nous confirment entièrement dans cette manière de voir.

En aucun cas, les troubles mentaux n'ont pris une importance suffisante pour attirer l'attention ; les observations qui n'ont pas été prises avec le souci d'une étude précise de l'état mental, portent toutes cette mention : état psychi-

que normal. C'est dire combien discrets, légers, sont ces troubles, s'ils existent.

Nous n'avons donc pu tenir compte que des malades vus personnellement par nous et suivis un certain temps : ils sont au nombre de 10, qui représentent toutes les formes et toutes les phases de la maladie. Avant de donner le détail de nos examens, quelques remarques nous semblent s'imposer :

Si les malades sans troubles bulbaires ou avec troubles bulbaires légers peuvent être facilement interrogés et minutieusement étudiés, cet examen devient de plus en plus difficile à mesure que les troubles bulbaires s'accroissent ; la parole devient bientôt à peu près impossible ; c'est parfois seulement par le clignement des paupières et quelques mouvements d'ensemble de la tête que le malade peut répondre aux questions qu'on lui pose : seul, un examen rudimentaire peut être entrepris dans de pareilles conditions.

De plus, avant d'interpréter les troubles mentaux constatés, il est indispensable de les étudier, non pas dans l'espace, mais en tenant compte de l'état du sujet chez lequel ils sont notés. Pendant les premiers mois des formes habituelles, les malades vivent une vie à peu près normale, et se suffisent généralement à eux-mêmes. Mais rapidement, ils sont maintenus immobiles, puis alités. Enfin, bientôt, l'impossibilité de parler, de mouvoir la tête librement, les confine dans un isolement quasi complet. Faut-il alors comprendre, comme « troubles mentaux », toutes les anomalies, même légères, de leur état mental ? Il ne le semble pas.

Pour ces différentes raisons, il nous a paru, au contraire, qu'il fallait, à ce sujet, se montrer très prudent.

Chez ces 10 malades, nous avons étudié successivement :

l'état des facultés intellectuelles : attention, mémoire, compréhension, jugement.

l'état de l'affectivité : émotivité ; caractère.

Pour un certain nombre de ces examens, nous avons prié notre ami, M. Baruk, de nous apporter son concours.

Les facultés intellectuelles de nos malades étaient remarquablement conservées.

L'attention est normale, se soutient durant tout l'examen sans relâchement aucun.

La compréhension des questions posées est parfaite, l'échange des questions et des réponses n'étant entravé que par la paralysie labio-glosso-laryngée.

La mémoire est non seulement intacte, mais souvent même remarquable, comme si le sujet replié sur lui-même, contraint à vivre entièrement sur ses souvenirs, était, de ce fait, capable de les raviver. :

Tel de nos malades (Vig..., 9), bien que s'exprimant avec difficulté, peut nous fournir les renseignements les plus détaillés sur des événements de son existence vieux d'une quinzaine d'années : il se souvient des moindres détails de sa mobilisation aux armées, il nomme toutes les casernes où il a séjourné, ne serait-ce que 24 heures, les trajets qu'il a suivis pour se rendre au front. Il se souvient de même des faits récents, il raconte avec minutie le début de sa maladie.

Tel autre (Lac..., 5), confiné depuis 4 ans dans son lit, incapable de proférer une parole, est cependant au courant des moindres faits qui se déroulent dans la salle. L'interroge-t-on sur la date d'arrivée de tel malade, sur la durée de son séjour, il parvient, par sa mimique, à répondre à ces questions, et ses réponses sont presque toujours vérifiées exactes.

Telle autre (Mme Del... 1) que nous verrons atteinte de troubles affectifs importants, a une excellente mémoire : son mari vient-il la voir, elle lui rappelle que tel papier lui appartenant se trouve chez elle à telle place, dans tel tiroir : elle lui indique où il trouvera telle robe, tel objet de toilette. La mémoire des faits anciens est conservée de la même façon.

Une autre de nos malades (Mme Ger..., 7), professeur d'anglais, peut, jusqu'à son dernier jour, parcourir des livres français et anglais, conservant entièrement la mémoire de la langue étrangère qu'elle était chargée d'enseigner.

Il est d'ailleurs frappant, lorsqu'on interroge des malades atteints de paralysie labio-glosso-laryngée grave, de voir combien ils souffrent de ne pouvoir se faire comprendre : ils s'efforcent de parler lentement et de tirer le meilleur parti de leurs muscles déficients. Certains s'impatientent et pleurent, d'autres, après un certain nombre d'efforts vains, renoncent à se faire entendre et se renferment dans un mutisme découragé.

La vivacité de leur pensée apparaît surtout dans leur regard, qui est vivant, actif, se modifiant sans cesse.

L'état affectif de nos malades était, par contre, presque toujours anormal.

Le fait le plus évident, qui est signalé par tous les auteurs, est la *propension au rire et au pleurer*. 7 malades sur 10 rient ou pleurent fréquemment, par des motifs futiles. Encore faut-il se demander si cette anomalie est ou non sous la dépendance de troubles psychiques. Dans un certain nombre de cas, cela paraît évident : le rire ou le pleurer sont déclenchés par des motifs certes légers, mais parfaitement valables (Houd..., 6 ; Lac..., 3).

Cependant, dans la plupart des cas, les crises de rire ou de pleurer se produisent contre la volonté du sujet, et se prolongent malgré lui. L'élément psychique ne paraît pas intervenir seul dans sa production. Aussi rassemblerons-nous ces faits dans un chapitre d'ensemble.

Le caractère habituel est souvent modifié. C'est sur ce fait qu'on a surtout insisté, et c'est en effet une anomalie frappante. Un certain nombre de malades sont remarquablement indifférents aux progrès de leur maladie. Tels d'entre eux (Ach..., 3, Lac..., 5), réduits à une immobilité absolue, ne pouvant plus parler, ni bouger la tête, ne remar-

quent aucune aggravation dans leur état ; loin d'être angoissés par les progrès du mal, ils sont insouciantes parfois euphoriques. Leur journée s'écoule à de menues occupations : la lecture d'un journal, le spectacle de la salle, et cela semble leur suffire, alors que leur vie antérieure était une vie active normale.

Une de nos malades (Mme Del..., 18) se montre même enjouée, sans cesse gaie, paraissant heureuse. Nous lui faisons quelques injections de sérum antipoliomyélitique, qui restent sans aucun effet, la maladie n'arrête nullement son évolution et, à la fin de la série, l'état de la malade s'est sensiblement aggravé ; elle assure cependant qu'elle remarque une amélioration nette, et exprime l'espoir qu'avec quelques mois de thérapeutique elle pourra recouvrer son activité antérieure.

Nous n'avons cependant jamais vu, dans la maladie de Charcot, les malades exprimer une euphorie et une confiance analogues, à celle qu'on note dans d'autres maladies chroniques cérébro-spinales, la sclérose en plaques par exemple. Dans nos cas, il s'agit au maximum d'une tendance euphorique, et encore celle-ci est-elle temporaire, le plus souvent, le mot d'indifférence, d'insouciance convient mieux.

Cet état d'insouciance — si souvent noté par les auteurs qui taxent des malades de naïveté, de puérilisme — est-il si anormal qu'il semble au premier abord ? Il ne faut pas oublier que la sclérose latérale amyotrophique est une maladie longue et lentement progressive et que, dans de telles maladies les patients sont souvent les derniers à saisir l'aggravation de leur mal ; aucun accident brutal, aucune douleur ne les en avertit. Combien avons-nous vu de cancéreux, de tuberculeux qui, comme nos malades atteints de sclérose latérale amyotrophique, ignorent jusqu'à leur mort, le degré de leur déchéance physique.

A côté de ces malades indifférents, un certain nombre (la moitié à peu près) sont tout à fait conscients de leur état ;

plusieurs de ceux que nous avons suivis (All..., 30, Tuf..., 13, Vig..., 9) pressentaient leur mort prochaine, demandaient avec angoisse un traitement qui arrêât la marche de la maladie. Tel malade (All..., 30) nous donnait un délai de deux mois pour trouver un tel traitement : « Après, disait-il, il sera trop tard ».

Que ces malades puissent avoir des périodes de dépression assez profonde pour mériter le nom de : raptus mélancoliques, crises d'anxiété, cela ne nous surprendrait qu'à demi.

Il serait ainsi possible, en forçant un peu la note, de décrire, comme on l'a fait récemment dans la sclérose en plaques, 2 types de malades atteints de sclérose latérale amyotrophique :

— *Les premiers*, indifférents, insoucians, pouvant même présenter une tendance euphorique.

— *Les autres*, pessimistes, tristes, et semblant, en somme, se comporter comme des sujets mentalement normaux se comporteraient s'ils étaient la proie d'une telle maladie.

Ces différences affectives ne nous semblent pas excéder de beaucoup les différences qui répondent aux tendances affectives des gens normaux.

C'est à ces deux symptômes : *émotivité exagérée, tendance fréquente à l'insouciance de leur état* que se réduisent les anomalies constatées par nous. Nous n'avons pu noter ni irritabilité, ni indifférence sentimentale foncière, ni altération profonde du caractère.

On voit qu'au total, l'état psychique de nos malades est peu modifié : alors que leurs facultés intellectuelles restent intactes, les troubles affectifs sont réels, mais discrets.

A quelle période de la maladie les voit-on survenir ?

Sont-ils, comme on l'a prétendu, contemporains des troubles bulbaires ?

Peuvent-ils, dans certains cas, être très précoces et même devancer les premiers symptômes objectifs ?

Les cas que nous avons observés nous font penser

que, effectivement, une relations assez étroite existe entre le développement des troubles affectifs et des *troubles bu baires*.

Aucun de nos malades de début n'en présentait : nous pourrions citer les observations de Aut..., 2, Guy..., 8, Den..., 4, Houd..., 6, tous malades ayant une atteinte déjà profonde des quatre membres, mais n'ayant pas de paralysie labio-glosso-laryngée (Houd..., et Guy..., avaient seulement des fibrillations linguales datant de plusieurs semaines). On ne pouvait, chez eux, déceler d'altération mentale d'aucune sorte.

C'est, au contraire, chez les 6 autres malades atteints de paralysie labio-glosso-laryngée que nous avons trouvé les troubles décrits plus haut. Chez certains d'entre eux, il semble même que l'affection et le développement graduel de cette paralysie modifie peu à peu leur caractère habituel : au début, anxieux, découragés, désespérant de guérir; ils deviennent lentement indifférents, insouciant, reprenant même espoir, se trouvant plus près de la guérison près du terme de leur maladie que dans les premiers mois. Telle est l'évolution psychique suivie par Del..., 1.

Y a-t-il cependant *quelque altération précoce de l'état mental*? P. Marie le pense : « Vous constaterez quelquefois, disait-il, surtout à la période initiale, des phénomènes de neurasthénie »,

A vrai dire nous n'avons pu constater ce fait, tous nos malades de début étaient parfaitement normaux, et leurs proches interrogés, n'avaient jamais remarqué le moindre changement dans leur caractère.

Juxtaposant les faits observés par nous à ceux que nous fournit la littérature, nous pensons pouvoir *conclure* dans les termes suivants :

Sans doute existe-t-il des formes où en même temps que la sclérose latérale amyotrophique, se développe un *syndrome psychiatrique net* : les cas signalés par Cullerre, Fragnito, par Van Bogaert, par les Allemands, sont à cet

égard probants. Mais ils restent d'une telle rareté qu'il est permis de se demander s'il s'agit réellement là d'une évolution propre à la sclérose latérale amyotrophique ou d'une simple coïncidence.

La règle paraît la suivante :

La maladie de Charcot peut, parfois s'accompagner au début de légers troubles du caractère — nous n'avons cependant rien remarqué de tel.

C'est en pleine évolution, au moment surtout où se développe et s'aggrave la paralysie labio-glosso-laryngée que l'état mental s'altère :

Les facultés intellectuelles ne se modifient guère et, jusqu'au bout, l'intelligence paraît intacte.

Mais fréquemment l'état affectif se modifie. Une certaine indifférence, un aspect plus enfantin et surtout une propension au rire et au pleurer facile, sont les anomalies constatées.

C'est en résumé, à peu de chose près, la conclusion de P. Marie.

Faut-il attribuer ces troubles discrets aux lésions de la sclérose latérale amyotrophique? et leur donner un substratum anatomique?

Une telle opinion est facile à défendre, puisque l'on sait que les lésions du cortex sont la règle et qu'elles peuvent même n'être pas localisées à la circonvolution prérolandique. Elle a été défendue à plusieurs reprises (Fagnito, Mayer).

Rire et pleurer

Très souvent les malades atteints de sclérose latérale amyotrophique ont, de bonne heure, une propension anormale à rire et à pleurer. C'est un fait connu depuis longtemps, que de nombreux auteurs signalent, et que nous avons retrouvé dans près de la moitié de nos cas (19 sur 40).

Ce fait clinique, relaté d'habitude en quelques mots, nous semble mériter un peu d'attention. Sa signification, sa valeur séméiologique sont en effet mal élucidées. D'autre part, nous avons sous les yeux quelques observations du service où l'analogie était extrême, sinon complète entre ce rire et ce pleurer et celui des pseudo-bulbaires. Ce sont ces deux points surtout que nous voudrions développer.

Sept des malades observés personnellement par nous ont du rire et du pleurer.

Le pleurer et le rire nous semblent survenir avec une fréquence égale. Certains sujets ont un rire habituel, chez d'autres, le pleurer est la règle. Les deux peuvent alterner. Tout cela paraît très variable.

S'agit-il d'un signe neurologique ou d'un signe mental? La question se pose ici comme elle s'est posée au sujet du nombre de maladies cérébro-médullaires, la sclérose en plaques en particulier.

Le rire et le pleurer sont-ils la manifestation objective d'un état mental particulier, d'une émotivité pathologique, ou bien faut-il les considérer comme n'ayant avec l'état mental du sujet aucune relation, comme relevant uniquement d'un spasme des muscles faciaux?

En fait les deux opinions sont motivées.

Nous avons vu des malades chez lesquels le rapport était évident entre le pleurer ou le rire et l'état mental du moment.

Les cas, déjà cités, de Vig..., 9 ; Lac..., 5 ; Houd..., 6, sont démonstratifs.

Mais habituellement, il y a une discordance entre l'expression du visage et l'état mental : c'est malgré lui que le malade rit ou pleure. Il voudrait s'en empêcher et n'y parvient pas. Nous demandons à Ach..., 3, s'il pleure facilement. Quelques secondes après se dessine sur son visage une moue qui abaisse les commissures labiales. Celle-ci se reproduit par spasmes successifs. Puis ses yeux larmoient. Il pleure. Cela dure 2 ou 3 minutes, c'est un pleurer silencieux, calme, sans ces éclats de voix que font entendre les pseudo-bulbaires. Pleurer semblable à celui du sujet normal, semblable, surtout, par cette succession de spasmes de plus en plus intenses, au pleurer des jeunes enfants. Après 2 ou 3 minutes, le malade se calme, le visage reprend son affaissement coutumier. Cependant, rien n'est plus facile que de déclancher à nouveau le rire ou le pleurer quelques instants après. Ach... a ainsi fréquemment des « fous rires » dont il ne peut expliquer la raison, qui éclatent et durent malgré lui.

Mme Bour... (11), atteinte depuis un an de paralysie labio-glosso-pharyngée, a, depuis ce temps, du rire et du pleurer fréquents. Elle est incapable elle-même de dire les raisons qui motivent ce rire ou ce pleurer ; elle déplore à tel point ces réactions dont elle est victime qu'elle préfère quitter sa famille plutôt que d'entendre les siens lui demander sans cesse la cause de sa joie ou de sa tristesse.

On reconnaît, dans ces caractères, un élément spasmodique non douteux.

De fait : l'examen des muscles de la face montre parfois, chez eux, une certaine hyperexcitabilité ; la percussion des muscles péribuccaux produit parfois un mouvement de contraction labiale léger, inconstant, beaucoup moins vif que dans la spasmophilie, mais qu'on ne trouve jamais chez l'adulte normal.

Cet élément spasmodique est comparable à ce que Thurel

trouve chez les pseudo-bulbaires, et par quoi il explique le rire et le pleurer.

A vrai dire, le rire et pleurer dans la sclérose latérale amyotrophique, s'il ressemble à ce qu'on voit dans les formes de début et les formes frustes du syndrome pseudo-bulbaire, reste bien différent du rire et pleurer pseudo-bulbaire classique.

Il est beaucoup moins incoercible, dure moins longtemps.

Il ne s'accompagne pas de ces spasmes glottiques bruyants qui font reconnaître les pseudo-bulbaires d'une extrémité de la salle à l'autre.

Il est beaucoup plus près du rire et du pleurer des sujets normaux : on n'y voit pas ce mélange de rire et de pleurer, cette mimique burlesque qu'on voit aux pseudo-bulbaires. Même lorsqu'il rit ou pleure, le visage, dans la sclérose latérale amyotrophique, conserve un aspect humain, vivant.

L'élément spasmodique est donc beaucoup moins intense chez nos malades que chez les pseudo-bulbaires.

II) Chez une de nos malades, qui avait fréquemment un rire spasmodique (Ger..., 7), l'analogie était beaucoup plus grande avec le rire pseudo-bulbaire : Ger... avait un rire éclatant, bruyant, durant une dizaine de minutes. Provoqué par n'importe quelle raison fortuite, par une nouvelle triste (la mort d'une de ses voisines) comme par une nouvelle heureuse, il éclatait, se développait malgré sa volonté. Le rire lui était d'autant plus pénible qu'elle avait conservé une lucidité remarquable.

L'analogie entre le syndrome pseudo-bulbaire et la sclérose latérale amyotrophique était enfin parfaitement réalisée dans le cas Bid... (31).

Ce malade, dont l'observation figure dans la thèse de Thurel, sur le syndrome pseudo-bulbaire, avait le rire et le pleurer éclatant, bruyant, durable des pseudo-bulbaires ; le même déclenchement par une cause fortuite, la même durée, parfois très longue (1/4 d'heure) s'observaient chez lui. Enfin l'aspect spasmodique du visage, où le rire

et le pleurer étaient parfois méconnaissables, était tout à fait celui du pseudo-bulbaire, à ce point que le malade fut de longues années étiqueté tel. L'autopsie montra chez lui des lésions médullo-cérébrales de sclérose latérale amyotrophique sans participation d'aucune autre lésion destructrice autre.

Quelle est la date habituelle d'apparition du rire et du pleurer? D'après nos observations et celles que renferme la littérature, il ne semble pas douteux que seuls les malades atteints de troubles bulbaires en présentent.

Il est d'ailleurs logique de penser que, de même que le rire et pleurer de la sclérose en paques ou du syndrome pseudo-bulbaire, il dépend étroitement de l'extension cérébrale des lésions. Dans la sclérose latérale amyotrophique, il est habituel de trouver une sclérose pyramidale dans la partie haute du faisceau ; les lésions y sont inégales, variables, mais sont fréquentes.

De ce court aperçu, nous voudrions tirer les conclusions suivantes :

— Le rire et pleurer, si habituel chez les malades atteints de sclérose latérale amyotrophique est, dans la règle, un mouvement du visage très semblable au rire ou au pleurer physiologique. Il est provoqué soit par un état d'émotivité soit par un mouvement spasmodique involontaire des muscles faciaux, plus généralement ces deux facteurs sont intriqués et indissociables.

— Dans les cas exceptionnels, le rire et pleurer a tous les caractères qu'il a chez les pseudo-bulbaires : longue durée, éclats de voix, aspect du visage où l'on reconnaît mal le rire ou le pleurer. De pareils cas rendent la confusion possible entre la sclérose latérale amyotrophique et le syndrome pseudo-bulbaire.

— Des formes de transition semblent exister entre les deux aspects du rire et du pleurer dans la sclérose latérale amyotrophique.

Formes Cliniques

La sclérose latérale amyotrophique pouvant avoir son début apparent dans n'importe quelle partie du territoire musculaire, et le passage d'un territoire à l'autre pouvant se faire dans n'importe quel ordre, on conçoit qu'on puisse, si on le désire, décrire à la maladie un nombre quasi illimité de formes cliniques.

Au moment de l'atteinte initiale, le diagnostic est souvent délicat. On est en présence d'une monoplégie, d'une paraplégie spasmodique, parfois d'une hémiplégie progressive ou d'une paralysie bulbaire. L'examen complet du malade montre rapidement que cette atteinte clinique locale n'est pas isolée ; d'autres territoires sont le siège d'altérations restées latentes ; le diagnostic est ainsi rectifié. Dans les cas douteux, il suffit d'attendre : peu à peu le tableau se complète, ce qui était incertain se précise, bientôt l'hésitation n'est plus permise.

Chacune de ces formes frustes, ou formes initiales ne constitue donc qu'un hasard clinique de courte durée, que quelques semaines de maladie suffisent à faire disparaître : c'est ainsi que se présentaient la forme hémiplegique (cas Den..., 4), certaines formes bulbaires (Aut..., 2), la forme à début scapulaire, pseudo-myopathique (cas Bar..., 16), que nous avons eu l'occasion d'observer.

Nous voulons simplement noter qu'une de ces combinaisons nous est apparue comme fréquente, et pouvant durer un certain temps (plusieurs mois). C'est l'atteinte simultanée bulbaire et hémiplegique (5 cas). L'atteinte bulbaire précède généralement l'hémiplegie, qui, elle-même, est progressive.

Il peut y avoir, dans de telles formes, une source d'erreurs de diagnostic.

Il semble plus légitime de réserver le nom de formes cliniques anormales aux cas de sclérose latérale amyotrophique, beaucoup plus rares, où la prédominance de la lésion sur tel ou tel élément moteur persiste pendant la durée entière ou presque entière de la maladie, lui donnant un aspect franchement irrégulier. Dans certaines de ces formes, le tableau clinique se confond presque avec celui des maladies voisines du système moteur : c'est à leur sujet qu'on prononce le nom de « formes de transition ». Nous avons cherché à savoir ce qu'il fallait penser de telles formes.

I. FORME PSEUDO-POLYNÉVRITIQUE.

Sur la forme pseudo-polynévritique, aucune discussion : mise en évidence par Pierre Marie dans la thèse de Patrikios (1919), qui en rapporte 4 cas, elle a été observée depuis, un certain nombre de fois : (Espozel et Texeiras Mendès : 1 cas. Stewart : 1 cas. Wechler, Brok et Weil : 1 cas. Branche et Kapsala : 2 cas. Foix, Chavany et Bascouret : 1 cas. Harvier et Blum : 1 cas). On en trouve 3 sur nos 40 observations : Le G., 38. Ver., 34. Tche., 15.

Il s'agit donc d'une forme qui, pour être rare, n'est pas exceptionnelle.

Le début est celui d'une paralysie flaccide d'un des membres inférieurs : les muscles de la loge antéro-externe perdent peu à peu leur motilité ; le malade steppé. Après quelque temps, l'autre membre inférieur est atteint à son tour de la même façon. De sorte que la maladie, à cette période, revêt l'aspect d'une polynévrite : parésie distale des deux membres inférieurs avec steppage, diminution ou abolition des réflexes achilléens ; réflexe cutané plantaire en flexion bilatérale ou nul.

Simultanément, ou par la suite, apparaissent à la racine des membres inférieurs et aux membres supérieurs, des si-

gues pyramidaux, des fibrillations, des atrophies ; peu à peu se constitue le syndrome de la sclérose latérale amyotrophique ; celui-ci restant anormal du fait de la flaccidité des pieds ou même des deux membres inférieurs dans leur totalité.

Nous nous bornerons à attirer l'attention sur quelques points :

1° L'étude chronaxique que nous avons faites chez Tche..., 15, confirme ce qu'avait dit Patrikios : les dégénérescences musculaires dans tous les muscles des jambes sont très importantes (les chronaxies sont au moins 10 fois la normale). Aussi ces muscles ne fibrillent-ils pas, et la réponse du réflexe cutané plantaire est-elle soit en flexion, soit nulle.

2° Il n'y a pas plus de troubles sensitifs dans ces formes que dans les scléroses latérales amyotrophiques habituelles ; les noms de : polynévritique, névritique, font parfois illusion ; il faut leur donner une signification purement motrice, et nullement sensitive.

On explique, généralement, la forme pseudo-polynévritique par l'atteinte précoce et massive des cellules motrices du renflement lombaire (Patrikios) ; hypothèse logique, mais que les faits anatomo-pathologiques n'ont pas toujours confirmée (Foix, Bertrand).

La forme pseudo-polynévritique se relie aisément à la forme classique de la sclérose latérale amyotrophique par de nombreux chaînons : nous avons vu, chez un malade (et le fait n'est pas nouveau), un état de flaccidité de tout le pied gauche avec diminution du réflexe achilléen, tandis que les deux membres inférieurs étaient le siège d'une contracture pyramidale diffuse. C'est à des formes semblables que Bériel et Branche font allusion sous le nom de : formes névritiques.

Un caractère est commun à toutes ces formes, névritique et polynévritique : c'est l'absence de l'élément pyramidal dans un territoire limité, caractère que l'étude des symp-

tômes nous a déjà montré à diverses reprises comme pouvant exister dans la sclérose latérale amyotrophique : sclérose latérale sur tout le corps, la maladie se comporte aux extrémités inférieures comme une poliomyélite.

II. FORME HÉMIPLÉGIQUE.

Il existe quelques observations de sclérose latérale amyotrophique où, jusqu'à la fin, la maladie revêtait une forme hémiplegique. La plus démonstrative est celle de P. Marie, Châtelain et Boutlier, dont la vérification anatomique a pu être faite. La prédominance clinique unilatérale droite répondait à une prédominance anatomique de la sclérose pyramidale. On pourrait également citer un cas de Van Bogaert et Ley ; un de nos cas (Bru..., 25) Spiller cite 4 observations du même ordre.

Le côté opposé au côté hémiplegié n'est cependant pas intact ; une méthode d'exploration musculaire particulièrement sensible, comme l'est la chronaxie, y montre des anomalies (cas P. Marie).

Les caractères habituels de la sclérose latérale amyotrophique se retrouvent dans sa forme hémiplegique (fibrillations, atrophies, mode évolutif). C'est grâce à eux qu'on peut poser le diagnostic entre elle et l'hémiplegie ascendante spinale. Une publication récente de MM. Guillain, Thévenard et Decourt, qui confirme l'autonomie de l'hémiplegie ascendante spinale, montre les éléments de ce diagnostic.

III. FORMES AMYOTROPHIQUES.

Certaines scléroses latérales amyotrophiques généralisées aux quatre membres, avec signes bulbaires, ne s'accompagnent d'aucune contracture. Ces formes, sur lesquelles Raymond surtout a insisté, et auxquelles il a donné le nom d'amyotrophiques, ont une ressemblance clinique étroite avec la poliomyélite antérieure chronique. La présence de

signes discrets d'atteinte pyramidale et l'évolution plus rapide sont les éléments cliniques qui permettent de faire entrer ces formes dans le cadre de la sclérose latérale amyotrophique. Deux de nos malades (Vig... 9 et Bour... 11) en fournissent des exemples.

On trouve, dans la littérature, la relation d'un certain nombre de formes encore plus voisines de la poliomyélite, l'autopsie a montré qu'il s'agissait de sclérose latérale amyotrophique où la sclérose pyramidale était minime (Raymond et Ricklin, Parrot, Philippe et Cestan, Slatoverow et Senderow, etc.).

Nous touchons ici à un problème non encore résolu, puisqu'il est posé à intervalles variables dans la littérature neurologique depuis 40 ans ; problème qu'on peut schématiser ainsi :

1°) *La poliomyélite antérieure chronique pure existe-t-elle ?*

Depuis la thèse de J.-B. Charcot et les leçons de Raymond, les articles de Déjerine, ce fait paraît établi. L'étude par P. Marie, Bouttier et Bertrand de 4 cas de poliomyélite vérifiés anatomiquement est une confirmation de plus.

2°) *La poliomyélite antérieure chronique et la sclérose latérale amyotrophique sont-elles deux maladies différentes ? Ou faut-il les considérer comme deux termes d'une succession de formes pathologiques dont le lien commun serait la lésion de la voie motrice dans ses divers éléments ?* (Dana, Warner, Spiller, Ottonello, etc.).

L'existence des formes amyotrophiques de la sclérose latérale amyotrophique joue, dans cette question, un rôle capital : pour les défenseurs d'une autonomie complète de chacune des deux maladies, elles n'ont pas d'autre signification que celle de formes limites de la maladie de Charcot. Pour les défenseurs de la théorie uniciste, elles constituent le lien de passage indispensable entre les deux maladies.

La question s'est posée de nouveau au Centenaire de Charcot où Foix et Chavany ont apporté l'observation anato-

mo-clinique d'un malade suivi pendant plus de 20 ans, porteur d'amyotrophies diffuses, du type poliomyélitique, auxquelles s'ajoutaient de légers signes pyramidaux : réflexes des membres inférieurs vifs, tendance au clonus d'un pied et légère extension des orteils par friction plantaire. L'examen anatomique montrait une poliomyélite disséminée, et une légère pâleur de la moelle sacrée. Foix et Chavany concluent qu'« il existe des formes de passage entre la sclérose latérale amyotrophique et la poliomyélite ». Bertrand et Van Bogaert protestent contre cette appellation, ils opposent la lésion pyramidale de la sclérose latérale amyotrophique constante, à caractères fixes, aux lésions minimales et inconstantes de dégénérescence secondaire qu'on peut observer dans certaines poliomyélites.

Nous n'avons pas la possibilité de prendre parti dans cette discussion. Nous cantonnant dans le cadre clinique, nous ferons simplement remarquer que la poliomyélite chronique est très rare, plus rare que la sclérose latérale amyotrophique, et qu'une maladie atrophiante évolutive qui s'accompagne de signes, même légers, d'atteinte pyramidale doit pratiquement être considérée comme une forme amyotrophique de sclérose latérale amyotrophique ; le fait a une certaine importance pronostique, puisque la sclérose latérale amyotrophique, constamment mortelle, a une durée beaucoup plus brève que la poliomyélite.

IV. FORMES BULBAIRES.

La plupart des scléroses latérales amyotrophiques à début bulbaire conservent un maximum de signes bulbaires. Mais il en est quelques-unes qui, durant un an et plus, restent uniquement bulbaires ; elles entrent dans le cadre de ces formes que Patrikios appelle : scléroses latérales amyotrophiques bulbaires lentes.

Des observations de cette sorte ont été publiées par Raymond, Déjerine, Souques, Shlesinger, Dreshfeld et StrumPELL, Morgan, Kojevnikoff, etc. Nous en avons, dans le

cours de cette année, observé deux : ce sont les observations 17 et 18.

M. Delm... Léon, 47 ans, épiciier (obs. 17).

Est envoyé, en juin 1930, par le docteur Tixier à M. de Sèze, interne de service, avec une paralysie faciale et des troubles de la voix.

Le début des accidents date de juin 1929 (il y a un an). Le malade s'aperçoit qu'il ne peut plus siffler. La joue gauche lui semble flasque. Il va consulter un médecin qui découvre une paralysie faciale gauche incomplète.

Divers traitements sont institués. Pas de modification dans son état jusqu'en mars 1930.

En mars 1930 la voix change peu à peu, devient *bitonale*. En même temps le malade éprouve une difficulté croissante à articuler les mots.

Depuis quelques jours : diminution dans la force de préhension de la main gauche : le pouce semble moins fort, légère douleur dans l'épaule gauche.

Examen en juin 1930 :

L'aspect de la face, les troubles vocaux sont les signes les plus apparents.

L'examen des paires craniennes montre une parésie importante des nerfs suivants :

V : parésie des muscles masticateurs. Les mouvements d'abaissement et surtout d'élévation du maxillaire inférieur sont diminués : on s'oppose sans grand effort à la fermeture des mâchoires.

Le réflexe massétéрин est vif.

VII : diplégie faciale à type inférieur des deux côtés, prédominante à gauche : les commissures labiales, les joues sont inertes, les mouvements des paupières supérieures et du front sont normaux.

Ne peut ni siffler, ni souffler.

Le réflexe naso-palpébral est normal.

X-XI : les mouvements du voile du palais sont diminués.

Le réflexe du voile et le réflexe pharyngien sont faibles.

XII : le volume et la motilité de la langue sont normaux ; mais on note d'incessantes fibrillations linguales.

La voix : est monotone et bitonale, très faible ; l'articulation des mots est très mauvaise. La parole est souvent inintelligible.

L'examen du larynx montre une parésie de la corde vocale gauche.

Troubles de la déglutition.

Avale de travers chaque fois qu'il tente d'avalier un liquide.

Au contraire avale bien les solides.

Pas de troubles respiratoires.

Le pouls bat à 90, régulier.

L'examen complet du malade montre, en outre :

Des fibrillations nettes dans le deltoïde et le triceps droits.

Une légère diminution de la force dans l'opposition du pouce droit.

Les réflexes tendineux sont vifs de façon générale.

Signe de Babinski bilatéral.

Aucun signe clinique de syphilis.

Pupilles normales et réagissant normalement.

Liquide céphalo-rachidien : clair, albumine 0,40.

Réaction de Pandy légèrement positive.

Réaction de Weichbrodt : 0.

Cytologie : 0,4 lymphocytes.

Réaction de Wassermann H⁸.

Résumé.

Il s'agit donc d'une sclérose latérale amyotrophique dont toute l'expression clinique, durant un an, s'est réduite à : une diplégie faciale inférieure, une parésie du V moteur, du voile du palais, une paralysie récurrentielle, des fibrillations linguales ; syndrome de polioencéphalite bilatérale.

Hour... Emile, 57 ans (obs 18).

Entre à la Salpêtrière le 5 avril 1930 avec le diagnostic de : luxation de la colonne vertébrale.

Histoire de la maladie :

Début en mars 1929.

Paresthésies de la nuque, le soir, après la fatigue de la journée, sensations de tiraillement, de gonflement, de chaleur dans la nuque sans douleur vraie.

En avril 1929 : a du mal à maintenir la tête droite, elle tend à tomber en avant. Cette impossibilité à redresser la tête est d'abord peu marquée et intermittente, survenant surtout le soir, après la fatigue. Elle s'accroît peu à peu et tend à devenir permanente vers le mois d'octobre 1929.

Elle s'accroît de plus en plus au point que, en décembre, le malade doit porter un appareil de soutien. Les mouvements de latéralité sont également gênés.

Depuis juin 1929 : sont survenus des troubles nouveaux :

De la diplopie, qui apparaît par intermittences.

De la gêne à la déglutition. Jamais n'a eu de reflux des aliments par le nez. Mais, par intervalles, il étouffe en avalant. Ces périodes de dys-

phagie vont en s'aggravant et en se rapprochant. En même temps, on note une difficulté à mouvoir la langue.

Depuis octobre 1929 : gêne de la parole, d'abord intermittente, aujourd'hui permanente.

Antécédents :

Aucun antécédent notable : n'a pas eu la syphilis.

A depuis 20 ans de la bronchite chronique et des accès d'asthme.

A eu des accès de goutte.

Examen clinique :

Musculature du cou :

La force musculaire est nulle dans les muscles postérieurs de la nuque : le redressement complet de la tête est impossible. Elle est faible dans les muscles qui produisent l'inclinaison latérale, tant droite que gauche.

Les muscles des épaules semblent normaux.

Il est difficile d'apprécier, par la palpation, l'atrophie des muscles postérieurs de la nuque.

Cette paralysie des muscles du cou ne s'accompagne d'aucune raideur, d'aucune déformation osseuse, d'aucun point douloureux.

Paires craniennes :

Nerfs moteurs de l'œil : la diplopie accusée spontanément par le malade répond à une parésie du muscle grand oblique droit : le IV est donc le nerf touché.

V : gêne de la mastication. On note une certaine faiblesse dans la fermeture et l'ouverture de la mâchoire.

Par contre les réflexes massétéрин et cornéen sont normaux.

VII : légère asymétrie du visage. Le côté gauche de la face semble parésié. La lèvre inférieure est un peu éversée.

Cependant les mouvements de la face restent possibles.

Secousses fibrillaires fréquentes dans les muscles péri-buccaux, la lèvre inférieure et les muscles du menton.

Réflexe naso-palpébral normal.

IX : la contractilité du voile paraît normale.

X : le réflexe du voile et le réflexe nauséeux sont normaux.

XI : la déglutition des aliments est cependant gênée. Le malade avale de travers en buvant un verre d'eau.

La force musculaire du sterno-cléido-mastoidien est affaiblie. Aucun trouble respiratoire, ni cardiaque.

XII : l'atteinte du XII est manifeste :

Atrophie de la langue, qui est aplatie, ayant des bords sinueux.

La motilité de la langue est moins atteinte que ne ferait croire son atrophie, cependant ne peut relever la pointe de la langue.

Quelques secousses fibrillaires rares, mais nettes, dans les bords de la langue.

Ce tableau comporte donc : une paralysie complète des premiers nerfs cervicaux, une atteinte nucléaire du XII, et accessoirement du IV, du VII, du IX, du X, du XI.

Les seuls symptômes d'atteinte des membres trouvés à l'examen du 5 mars sont :

Une légère diminution de force dans le membre inférieur gauche.

Une diffusion des deux réflexes rotuliens aux muscles adducteurs de la cuisse.

Des fibrillations très nettes dans les deltoïdes et les muscles de l'avant-bras droit, ainsi qu'au mollet.

Ces fibrillations, restées inaperçues à un premier examen dans la salle, sont apparues lorsqu'on a fait deshabiller le malade, au contact du froid.

Ponction lombaire : liquide entièrement normal.

Prise de sang : Bordet-Wassermann négatif.

Le malade, sorti le 10 avril, n'a pu être revu.

Chez Hour..., l'atteinte paralytique s'est localisée durant un an aux muscles du cou et aux paires crâniennes inférieures : VII, IX, X, XI, XII.

Dans ces deux observations, un an après la maladie, on avait encore à faire à une paralysie localisée aux nerfs crâniens et cervicaux.

De tels cas sont relativement fréquents ; leur diagnostic est généralement difficile, car l'atteinte des membres est non seulement tardive, mais silencieuse. Elle ne consiste pas, en effet, en atrophie, en diminution de force musculaire ; durant plusieurs mois, les seules altérations des membres sont des symptômes objectifs : fibrillations musculaires et exagération des réflexes. Il est donc de règle, devant toute paralysie des nerfs crâniens par atteinte nucléaire, de penser à la sclérose latérale amyotrophique et de rechercher, en examinant les membres, les signes précédents.

On les découvre presque toujours, et plusieurs auteurs, parmi lesquels surtout Déjerine, ont même nié l'existence autonome de la polioencéphalite progressive (maladie de Duchenne).

Le problème qui se pose ici est le même que celui qui s'est posé au sujet de la poliomyélite antérieure chronique, et nous y retrouvons les deux questions principales qu'il comporte :

1°) *L'existence propre* d'une polioencéphalite sans lésion pyramidale semble aujourd'hui prouvée par l'observation, déjà ancienne, de Raymond (in 27^e leçon 1898), celle de Reinhold, et enfin celle, plus récente, de Guillaïn, Alajouanine et Bertrand.

2°) Y a-t-il un fossé entre cette maladie et la sclérose latérale amyotrophique ou ne sont-elles que des expressions différentes d'un unique processus destructif du système moteur, d'étiologie inconnue ?

La poliomyélite antérieure chronique, la polioencéphalite et la sclérose latérale amyotrophique sont-elles les trois chaînons de ce processus ?

Cette question, encore résolue affirmativement par certains auteurs (Warner), semble de plus en plus écartée à mesure qu'on étudie mieux les lésions anatomiques de la sclérose latérale amyotrophique : celle-ci n'est plus considérée par les anatomo-pathologistes comme une maladie localisée du système moteur (Centenaire de Charcot).

Nous voudrions enfin attirer l'attention sur certaines formes de sclérose latérale amyotrophique bulbaires qui simulent, parfois à s'y méprendre, le syndrome pseudo-bulbaire.

Au cours de l'étude des symptômes de la maladie de Charcot, nous avons, à plusieurs reprises, noté que chez de tels malades, les signes d'atteinte du neurone central peuvent précéder et dominer les signes d'atteinte du neurone périphérique. C'est dans de telles conditions que l'atteinte bulbaire peut se manifester surtout par un état spasmodique des muscles de la face, avec rire et pleurer pseudo-bulbaire. Si, à ces symptômes, se joint une paralysie complète du voile avec abolition du réflexe vélo-palatin ; si l'atteinte des membres est, elle aussi, du type pyrami-

dal, on conçoit que la sclérose latérale amyotrophique puisse simuler le syndrome pseudo-bulbaire.

Une de nos malades (*Mme Ber...*, 33) était envoyée à la clinique avec le diagnostic de « pseudo-bulbaire » :

Apparence de début brusque ;

Paralysie bulbaire avec hypertonie faciale ;

Rire et pleurer spasmodique ;

Syndrome pyramidal diffus aux quatre membres.

L'examen fait à la clinique montra, chez elle, l'existence de légères amyotrophies, de nombreuses fibrillations dans les muscles du tronc et de la langue.

Le diagnostic fut ainsi rectifié et, peu à peu, la progression des atrophies rendait le diagnostic évident.

Un autre malade (*Bid...*, 31), dont l'observation figure dans la thèse de Thurel, réalisait à tel point le syndrome pseudo-bulbaire que, durant plusieurs années, il fut considéré comme tel.

Bid..., 69 ans (obs. 31) (observation prise par M. Thurel).

S. L. A. ayant simulé une paralysie pseudo-bulbaire, avec rire et pleurer spasmodique, abolition du réflexe du voile.

Début paraplégique.

Longue durée : 9 ans.

Début en octobre 1917, à 59 ans, le malade remarque qu'il bute avec le pied gauche et que son membre inférieur est un peu raide.

Six mois plus tard, c'est le tour de la jambe droite.

En 1919, faiblesse dans les membres supérieurs et troubles de la déglutition et de la parole. L'installation des troubles précédents est progressive, sans ictus.

Premier examen : mars 1920 :

On porte le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique.

Voix lente, monotone, non dysarthrique.

Engouement fréquent pour les liquides.

Rire et pleurer spasmodiques.

Langue peu déformée, mouvements normaux, mais contractions fibrillaires.

Le voile se relève un peu moins à gauche qu'à droite, le réflexe du voile existe, mais faible.

Peut-être légère parésie faciale gauche à type central.

Marche : spasmodique, à l'aide de béquilles.

Diminution de la force musculaire des membres inférieurs, plus à gauche qu'à droite.

Réflexes rotuliens et achilléens très vifs des deux côtés.

Babinski bilatéral.

Au niveau des *membres inférieurs* :

Force segmentaire diminuée du côté droit, dans les mouvements d'abduction de l'épaule et d'opposition du pouce. Légère atrophie du premier espace interosseux et de l'éminence thénar du côté droit.

Réflexes tendineux radiaux et tricipitaux exagérés et diffus des deux côtés.

Pas de troubles sphinctériens.

En 1922 : accentuation des troubles précédents.

Engouement pour les liquides et les solides. Ecoulement continu de la salive au dehors.

Voix nasonnée, très dysarthrique.

Rire et pleurer spasmodiques de plus en plus fréquents.

Immobilisation au lit.

Par contre, l'atrophie de la langue, des muscles des épaules, et des éminences thénars et des premiers espaces interosseux, et les secousses fibrillaires restent modérées.

Le rythme cardio-respiratoire est accéléré : 30 respirations, 84 pulsations par minute.

En 1923 : P. Marie porte le diagnostic de paralysie *pseudo-bulbaire* à cause de l'intensité des troubles de la voix et de la déglutition, de la paralysie des muscles des lèvres et de la langue contrastant avec le faible degré de l'atrophie de la langue (les fibrillations de la langue étant alors qualifiées tremblement), à cause de l'abolition du réflexe du voile, à cause de l'intensité du rire et du pleurer spasmodique, survenant à tout propos et hors de propos ; à cause de l'intensité de la paralysie et des contractures des membres : les membres inférieurs sont en effet immobilisés en demi-flexion, les mouvements actifs sont très réduits, les mouvements passifs sont limités du fait des contractures. Le clonus du pied est bilatéral, de même le signe de Babinski. Le pincement du dos du pied exagère la flexion des membres. Les membres supérieurs sont également demi-fléchis, hypertoniques et parésisés, alors que l'atrophie reste limitée et légère et les contractions fibrillaires minimales.

Dès lors, et jusqu'à sa mort, le malade est présenté régulièrement au cours comme pseudo-bulbaire.

Peu à peu se cachectise.

En décembre 1926 : complications : escarres sacrées, gangrène du pied droit par artérite oblitérante.

Meurt le 2 janvier 1927, après 9 ans de maladie.

L'examen de différentes coupes de la moelle montre la double dégénérescence pyramidale et l'existence d'altérations importantes des cellules de la corne antérieure.

Un troisième cas mérite d'être cité, celui de Mme Bar..., 23, dont l'observation anatomo-clinique a été relatée par MM. Bertrand et Boeff dans la Revue Neurologique de 1925.

Mme Bar..., 73 ans, passementière (obs. 23, Clinique Neurologique). Entre à la Salpêtrière en avril 1925.

Histoire :

Son histoire est difficile à préciser, car la malade parvient à peine à se faire comprendre. On la reconstitue ainsi :

Début en septembre 1924, début brusque : un matin, en se réveillant, ne pouvait pas parler. Comprendait ce qu'on lui disait, mais ne pouvait articuler une parole. Semble n'avoir pas eu à ce moment d'hémiplégie. Peu à peu, la parole reparait, mais reste difficile et inarticulée.

Examinée en mai 1925, on trouve :

1°) De légers troubles bulbaires :

La voix est gutturale, bitonale.

Le voile du palais est asymétrique, le côté gauche ne se relevant qu'incomplètement lorsqu'on fait prononcer la voyelle A. Cependant le réflexe du voile et le réflexe nauséeux sont tous les deux normaux.

La langue n'est pas atrophiée et ne fibrille pas.

La face est un peu déviée latéralement, mais la déviation est légère et semble due surtout à l'absence des dents d'un côté.

Les réflexes naso-palpébral et massétérin sont normaux.

Les troubles bulbaires se réduisent donc à une parésie du voile et du larynx.

2°) L'examen des membres :

Démarche lente, à petits pas, comparable à celle des pseudo-bulbaires. Le membre inférieur droit est le siège d'une diminution nette de la force musculaire.

Les réflexes tendineux existent tous, sont vifs, le rotulien droit nettement plus vif que les autres, est polycinétique. Réflexes cutanés plantaires : en flexion à gauche, indifférent à droite.

3°) Le psychisme est normal. Réactions pupillaires normales.

Il existe un souffle aortique non douteux d'athérome aortique.

En septembre 1925 : malade très amaigrie, difficile à examiner en raison de sa surdité et de son affaiblissement psychique. La voix est toujours nasonnée, mais les aliments ne reviennent pas par le nez.

Les réflexes du voile du palais et pharyngien existent toujours. Aucune modification dans l'état des membres. La force musculaire est très faible, et il est difficile de lui faire opposer une résistance active.

La malade meurt le 19 février 1927 de broncho-pneumonie, après 2 ans et demi de maladie.

Le diagnostic porté, en présence de ce tableau clinique, était celui de syndrome pseudo-bulbaire.

Examen anatomique (Bertrand) (Résumé).

Cerveau : Toute la région des noyaux gris centraux présente un état prélacunaire analogue à l'état préciblé (C. et O. Vogt).

Dans le thalamus droit on trouve une véritable lacune, mais de très petites dimensions.

Raréfaction diffuse des cellules des noyaux gris centraux.

On trouve, dans le bord postérieur de la capsule interne, une zone grisâtre, répondant à une dégénérescence du faisceau pyramidal, identique à celle qu'on voit dans la plupart des scléroses latérales amyotrophiques.

Moelle : dans la moelle, les lésions sont massives et portent surtout sur la corne antérieure, dont l'atrophie est évidente. Réduction numérique des cellules motrices ; la plupart des cellules restantes sont en chromatolyse.

A la partie supérieure du bulbe, on observe avec une grande netteté une dégénérescence bilatérale de la voie pyramidale. Dans le noyau bulbaire du XII et des nerfs mixtes, un grand nombre de cellules sont en chromatolyse.

L'ensemble de ces dernières altérations anatomiques (dégénérescence pyramidale, atrophie des cornes antérieures et des noyaux des nerfs bulbaires) permet d'identifier dans ce cas la sclérose latérale amyotrophique.

Ici, le syndrome clinique était si bien celui de syndrome pseudo-bulbaire qu'on ne voit même pas sur quels éléments cliniques aurait pu s'appuyer un diagnostic de sclérose latérale amyotrophique. L'examen anatomique a prouvé qu'il s'agissait de sclérose latérale amyotrophique, un peu anormale cependant du fait de la présence d'une lacune dans le thalamus.

Cette observation clinique, malheureusement trop brève, est beaucoup plus celle d'un état pseudo-bulbaire que d'une sclérose latérale amyotrophique. L'examen anatomique a, en fait, montré que les lésions des deux maladies étaient associées : lacunes dans les noyaux gris, dégénérescence pyramidale systématique. Ce cas est donc bien celui d'une association morbide : sclérose latérale amyotrophique + lacunes de désintégration.

Nous concluons : certaines scléroses latérales amyotrophiques bulbaires, grâce à la prédominance de certains éléments cliniques, peuvent simuler le syndrome pseudo-bulbaire ; cette ressemblance peut être extrême ; il semble même y avoir des cas qu'il est impossible de classer dans l'un ou dans l'autre cadre.

V. FORMES ASSOCIÉES.

On a vu la sclérose latérale amyotrophique coexister avec la cysticercose cérébrale (Meyer), la maladie de Paget (Vics), etc., coexistences de hasard que nous n'énumérons pas.

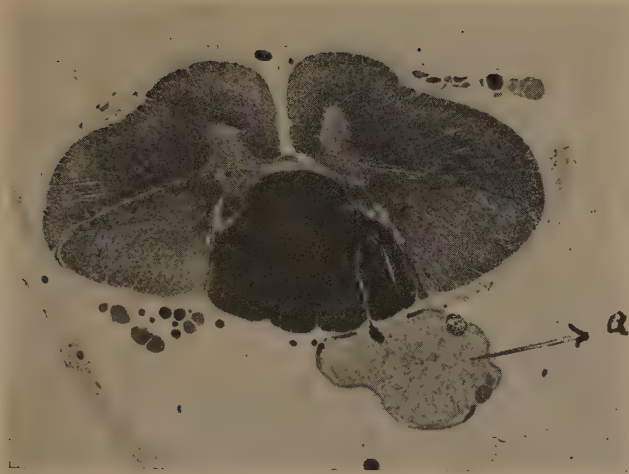
Nous voudrions seulement appeler l'attention sur la coexistence de la sclérose latérale amyotrophique, avec les gliomes intra-rachidiens.

Nous en avons observé un cas, dont l'étude anatomique a pu être faite et quelques observations éparses dans la littérature semblent montrer que cette coïncidence, bien que très rare, n'est pas une exception.

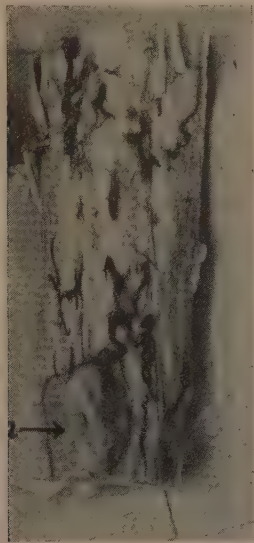
M. Del..., 64 ans, chauffeur (malade du Prof. Alajouanine), est envoyé à la Salpêtrière en janvier 1930 pour polynévrite.

Début il y a 3 ans, en octobre 1927 : par une douleur croissante et vive de la face postérieure de la cuisse et de la fesse gauche, étiquetée sciatique. Cette douleur s'atténue peu à peu à la suite de thérapeutiques sédatives diverses, et s'est très atténuée en mars 1928.

En décembre 1928 : alors que le malade était beaucoup mieux, apparaît progressivement une impotence fonctionnelle des membres inférieurs. Il marche de plus en plus mal.



La coupe passe au niveau d'une des tumeurs juxta-médullaires (a). On voit, dans la moelle, les zones plus claires répondant à la sclérose des faisceaux pyramidaux.



Un fragment de la moelle dorsale avec une des tumeurs gliomateuses (a).

Dans les premiers mois de 1929, il est confiné au lit.

En août 1929 : à cette paraplégie s'ajoute : une gêne et un engourdissement, bientôt suivis de paralysie dans le membre supérieur droit.

En décembre 1929 : mêmes symptômes dans le membre supérieur gauche.

C'est en janvier 1930 que le malade est examiné, ayant alors une paraplégie complète, une parésie des deux membres supérieurs, très prédominante à droite, et quelques douleurs dans les quatre membres.

La paraplégie qu'il présente est flasque et complète : le malade est entièrement confiné au lit. Au membre inférieur droit, seuls restent possibles quelques mouvements des orteils. Au membre inférieur gauche, quelques mouvements persistent encore : la jambe peut être fléchie sur la cuisse, la flexion plantaire du pied, des mouvements des orteils peuvent être exécutés, mais sans aucune force : on s'oppose sans la moindre difficulté à leur exécution.

Les masses musculaires des deux membres inférieurs sont atrophiées, surtout au membre inférieur droit. On ne note aucune hypertonie ; on ne voit pas de contractions fibrillaires.

Le membre supérieur droit est paralysé et entièrement atrophié l'atrophie porte surtout sur les muscles de la main : thénarien, hypothénarien, interosseux et sur les muscles périscapulaires : trapèze, sus et sous-épineux.

Le malade ne peut ni serrer la main ni fermer les doigts ; il ne peut mettre la main sur la tête ; les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras se font sans aucune force.

Il n'existe aucune contracture.

On voit des fibrillations nettes, surtout dans les muscles périscapulaires déclanchées par la percussion et par le froid.

Le membre supérieur gauche est à peine parésié : tout au plus peut-on noter une diminution de la force musculaire dans les mouvements de la main et de l'épaule. La main, l'avant-bras, le bras ne sont pas atrophiés et ne fibrillent pas. Mais les muscles de l'épaule sont nettement un peu atrophiés, et l'on y voit quelques fibrillations.

Les réflexes tendineux ne sont nulle part exagérés :

Le rotulien droit est à peine existant, l'achilléen droit est aboli.

Le rotulien et l'achilléen gauche sont faibles.

Les réflexes radiaux et olécraniens sont un peu faibles.

On trouve un signe de Babinski bilatéral.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.

Le malade accuse des douleurs légères dans les quatre membres ; il souffre beaucoup moins actuellement qu'au début de la maladie. On

provoque une certaine douleur par la pression des muscles des deux jambes, des deux cuisses, et du membre supérieur droit.

Aucun trouble de la sensibilité superficielle.

L'examen des facies craniennes les montre normales. Il existe depuis une quinzaine de jours des troubles sphinctériens : des crises de rétention nécessitant le sondage.

Le malade est dyspnéique, un peu cyanosé, a parfois un léger œdème malléolaire : on trouve, par l'examen viscéral les signes d'une lésion pulmonaire compliquée d'insuffisance cardiaque.

Le liquide céphalo-rachidien est clair. Tension 38. Albumine : 1 gramme.

R. de Pandey positif ; de Weichbrodt négative. Lymphocytose : 1,5. H8 dans le liquide et dans le sang.

En résumé, il s'est constitué, en 3 ans, par étapes successives, une véritable quadriplégie, qui revêt aux membres inférieurs l'aspect d'une polynévrite, et aux membres supérieurs l'aspect d'une atrophie myélopathique.

Certes, on trouvait là l'association de symptômes pyramidaux et d'un syndrome de la corne antérieure, et le diagnostic de lésion latérale amyotrophique devait être soulevé. Celui-ci avait cependant contre lui des arguments cliniques importants : l'importance des troubles sensitifs, l'existence de troubles sphinctériens, enfin et surtout la présence d'une dissociation albumino-cytologique étaient peu compatibles avec cette hypothèse.

Le malade meurt le 4 mars 1930 d'œdème pulmonaire.

L'autopsie donne la clef de ce syndrome neurologique atypique :

1°) On trouve dans la moelle les lésions caractéristiques de la sclérose latérale amyotrophique, la sclérose pyramidale monte dans le bulbe, qu'elle envahit à peine.

2°) Entre les racines et la moelle, à l'émergence des racines, dans l'angle aigu qu'elles forment avec la moelle, se voient sur toute la hauteur de la moelle de petites productions gliomateuses, ayant chacune le volume d'un grain de chènevis (Voir planche). Leur nombre est d'une vingtaine environ.

A la coupe : tissu glial typique.

Les tumeurs étagées rendent compte parfaitement des anomalies frappantes du tableau clinique. Elles expliquent les douleurs, les troubles sphinctériens, la réaction de dissociation albumino-cytologique. Le début de la maladie, par une sciatique très pénible ayant précédé de plus d'un an les troubles moteurs, semble répondre à une tumeur juxta-radiculaire beaucoup plus qu'à la phase initiale d'une sclérose latérale amyotrophique.

Le diagnostic véritable semble donc être le suivant : sclérose latérale amyotrophique développée chez un sujet porteur de gliomes juxta-médullaires étagés.

Une observation, très comparable, a été publiée en Italie en 1899 (Zinna).

Le tableau clinique était grossièrement celui de la sclérose latérale amyotrophique.

L'examen anatomique montra :

1°) De nombreuses tumeurs dans les trous de conjugaison, et même quelques-unes sur les nerfs périphériques. Tumeurs formées chacune d'une capsule fibreuse entourant des cellules gliales et du tissu fibreux ;

2°) Une dégénérescence des faisceaux pyramidaux du type habituel de sclérose latérale amyotrophique. :

L'auteur interprète la sclérose pyramidale comme secondaire à la compression tumorale.

Foix, Chavany et Bascouret, dans un cas de sclérose latérale amyotrophique à forme pseudo-polynévritique, trouvent une sclérose latérale amyotrophique coexistant avec une tumeur méningée et considèrent cette coexistence comme un hasard.

On peut enfin peut-être rapprocher de ces observations, celle de Jumentié et Quercy (1912), qui concerne une sclérose latérale amyotrophique associée à une syringomyélie.

Il est possible que le hasard seul soit responsable de cette association morbide : sclérose latérale amyotrophique + productions gliomateuses.

Tout au moins, voudrions-nous faire remarquer que la présence de gros troubles de la sensibilité ou d'une importante albuminose rachidienne, en même temps qu'un tableau clinique de sclérose latérale amyotrophique, doit mettre en éveil et faire suspecter une association de l'ordre de celle que nous rapportons.

Evolution - Durée

La durée moyenne de la sclérose latérale amyotrophique est de 2 à 3 ans.

La durée la plus courte est de 9 mois à un an (8 mois dans un de nos cas (Bru..., 25)).

Sa durée la plus longue « ne dépasse pas 4 ou 5 ans au grand maximum, disait Brissaud ».

Il existe cependant quelques cas publiés de durée plus longue.

Souques en donne la liste dans un travail de la Revue Neurologique. Il trouve dans la littérature : 1 cas de 10 ans (Florand), 1 de 14 ans (thèse Gombault), 1 de 10 ans (Souques 1920) soit en tout 3 cas de 10 ans ou plus.

Nous avons actuellement à la Salpêtrière un malade dont la sclérose latérale amyotrophique date de près de 7 ans (Lac..., 5), une de nos observations est de 9 ans (Bid..., 31).

Enfin, on peut toujours voir, dans le service de M. Crouzon, la malade (Mme Bor) qui servit à la publication de M. Souques de 1920. Elle est aujourd'hui à 20 ans du début et constitue, par conséquent, le cas de durée la plus longue. Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique ne semble pas douteux chez elle : M. Souques pense qu'il ne saurait être contesté. Il résume son histoire en ces termes :

Mme B..., à 21 ans, en 1910, éprouve de la faiblesse dans les deux mains, accompagnée d'atrophie visible des petits muscles. Peu après survint de la faiblesse dans le membre inférieur droit et de la gêne de la marche. Tous ces troubles augmentèrent progressivement. En 1916, apparurent les troubles bulbaires : modification de la parole et de la

voix. En 1918, troubles de la déglutition et crises fréquentes de constriction laryngée, de dyspnée et de tachycardie. En 1920, lorsque je vis cette malade, l'amyotrophie était très marquée aux membres supérieurs où l'impotence était à peu près complète aux membres inférieurs ; il y avait une paraplégie spasmodique, avec exagération des réflexes et signe de Babinski ; aux quatre membres il existait des secousses fibrillaires. Du côté du bulbe les phénomènes étaient très marqués : parésie et atrophie des lèvres, de la langue, du voile du palais ; langue très atrophiée et ridée avec secousses fibrillaires incessantes ; voix nasonnée, impossibilité de s'alimenter autrement qu'avec des purées.

Cette malade est examinée par nous en 1930 (obs. 19).

Elle trouve que son état s'est beaucoup aggravé depuis 1920 ; à ce moment, elle marchait et mangeait seule ; depuis 3 ans, elle est à peu près confinée au lit, ne peut faire quelques pas qu'avec une aide. Elle ne peut plus exécuter le moindre mouvement avec ses membres supérieurs, et, depuis longtemps, ne peut plus manger seule ; voici le détail de l'examen pratiqué en mars 1930 :

Les deux membres supérieurs pendent inertes sur le lit. L'atrophie est intense et symétrique : aux deux mains, atrophie totale : il n'existe plus aucun muscle thénarien, ni hypothénarien, ni interosseux ; les avant-bras sont moins atrophiés ; aux bras, l'atrophie est dissimulée par un épaississement trophœdémateux de la peau.

La force musculaire est à peu près nulle : la malade ne peut soulever les mains au plan du lit ; seuls restent possibles quelques mouvements des doigts et quelques mouvements de reptation des membres supérieurs.

Il n'existe aucune contracture. Mains en griffe.

On détermine des fibrillations nettes, mais peu fréquentes, par la percussion des muscles grands pectoraux et peuciers du cou.

Les deux membres inférieurs sont, au contraire, à peine atrophiés ; la paralysie y est importante ; de type pyramidal, elle frappe effectivement les membres raccourcisseurs, très importante pour la flexion dorsale du pied, elle est quasi totale pour la flexion de la jambe sur la cuisse. La malade peut cependant faire quelques pas en se traînant et s'accrochant aux lits.

La contraction est modérée, pour les membres inférieurs en adduction et en extension ; il est possible de la vaincre.

Aucun mouvement fibrillaire ne peut être noté dans les membres inférieurs.

Les muscles de la ceinture pelvienne sont parésés.

La malade ne peut rester assise ; elle ne peut tenir la tête droite ; les deux muscles trapèzes sont très déficients.

Pas de mouvement fibrillaire dans les muscles du dos.

Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont très vifs.

Les deux rotuliens sont polycinétiques et leur réponse est provoquée par la percussion des tibias.

On trouve un clonus inépuisable des deux pieds.

Signe de Babinski bilatéral.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont faibles ; mais, en égard au volume extrêmement réduit des masses musculaires, on peut les tenir pour normaux.

Le pincement du dos du pied provoque, de chaque côté, une ébauche du phénomène raccourcisseur.

Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux.

La langue est très atrophiée, et animée de fibrillations incessantes, elle est très paralysée, ne peut être tirée qu'incomplètement.

La parésie labiale est importante : ne peut ni souffler, ni siffler.

Le visage est un peu inerte, les traits tombants ; cependant la mimique est en partie conservée.

Le voile du palais reste normalement mobile.

Les réflexes du voile et nauséux sont normaux.

Les réflexes nasopalpébral et massétérin sont vifs.

La vue, l'audition sont normales. Les pupilles réagissent faiblement, mais nettement à la lumière et à la distance.

La malade a, depuis 12 à 13 ans, des accès d'essoufflement et de tachycardie, qui durent souvent plusieurs heures et ne peuvent être mis sur le compte d'aucune lésion viscérale.

Les accès surviennent à époques variables : à peu près un par semaine, et ne semblent plus se rapprocher ni augmenter d'intensité. Ils relèvent sans doute d'une altération du noyau du X.

Le psychisme est normal ; on note une certaine tendance au pleurer facile.

Depuis environ un an, la malade se plaint d'avoir en permanence des sueurs abondantes, à toute époque de l'année. On constate d'ailleurs un état de moiteur permanente des mains et des pieds.

La face a un aspect gras, huilé elle est recouverte d'un enduit séborrhéique.

Le réflexe pilomoteur est vif et généralisé.

La réaction de Bordet-Wassermann, déjà négative en 1920, dans le sang, l'est à nouveau en 1930.

La durée de la sclérose latérale amyotrophique ne semble pas être en rapport étroit avec son mode de début. Grosso modo, nos formes à début bulbaire ont évolué plus vite que celles à début paraplégique ; et les durées les plus courtes : (8 mois, Bru..., 25. Joa..., 22) correspondent à des atteintes bulbaires initiales ou très précoces.

Mais les exceptions ne manquent pas : on a publié de nombreuses observations où l'atteinte bulbaire autorisait une survie de plusieurs années (Florand, Claude et Lejonne, Souques). Pour notre part, nous connaissons un malade dont les troubles bulbaires datent de 4 ans (Lac..., 5), dans l'observation Bor..., 19, ils datent de 16 ans environ, comportent même une atteinte du noyau du pneumogastrique.

La possibilité d'une survie de plusieurs années, malgré des troubles bulbaires importants, n'est d'ailleurs pas un fait nouveau : il est frappant d'opposer les uns aux autres les syndromes bulbaires aigus, dont le type est la maladie de Landry, aux syndromes d'invasion lente, comme la syringobulbie. Alors que dans le premier cas l'invasion diffuse du bulbe par un processus infectieux, entraîne très habituellement, en quelques heures ou quelques jours, la mort par troubles cardio-respiratoires ; dans le second au contraire, la survie peut être très longue. Elle est plus fréquente et plus longue au cours de la syringobulbie, dont la progression est très lente et peut même s'arrêter. Elle est plus rare, mais parfaitement possible, au cours de la sclérose latérale amyotrophique lorsque le mode de progression du processus destructif est lui-même très lent.

Les formes de longue durée sont-elles des scléroses latérales amyotrophiques qui ont cessé d'évoluer ? ou qui évoluent lentement ?

Il nous semble, comme à M. Souques, que la seconde hypothèse est la vraie. Le cas Bor.... 19 semble nous donner raison : la maladie n'a pas cessé chez elle de s'aggraver.

Il n'existe actuellement dans la science aucun cas de

maladie de Charcot authentique qui ait semblé arrêtée dans son évolution. Celle-ci peut se faire lentement, très lentement même, dans certains cas, mais la notion de progression régulière semble inséparable de la maladie de Charcot.

Résumé des Symptômes

De cette étude d'ensemble des symptômes de la maladie de Charcot, certains points nous semblent se dégager.

Malgré une variabilité clinique extrême, les grands traits de la maladie restent remarquablement fixes :

a) *L'atteinte des deux neurones* « transsynaptique » est constante, il n'y a pas de maladie de Charcot sans un minimum de signes d'atteinte pyramidale.

b) *Le caractère évolutif* : progression lente et ininterrompue ne manque jamais ; il doit entrer dans la définition même de la maladie.

c) *La propagation au bulbe* est une conséquence fatale de cette évolution. Il n'y a pas de maladie de Charcot qui, à un moment donné, ne s'accompagne de troubles bulbaires.

d) *L'absence de toute étiologie* cliniquement perceptible est un fait constant.

e) *Les symptômes sensitifs, neuro-végétatifs, mentaux*, les signes d'atteinte extra-pyramidale sont toujours très discrets, ils ont exceptionnellement une place importante dans le tableau clinique.

Les troubles sensitifs, et neuro-végétatifs en particulier, ne semblent guère plus intenses dans la maladie de Charcot que dans les poliomyélites chroniques (où Déjerine et Thomas, Raymond, signalent des paresthésies, des œdèmes, de la cyanose, des troubles thermiques des mains).

Depuis Charcot, après Raymond, tous les anatomo-pathologistes ont noté que la lésion débordait de beaucoup la voie pyramidale et englobait partiellement la voie cérébelleuse, la voie extra-pyramidale, la voie sensitive.

Un travail clinique parallèle s'est poursuivi. Il semble toutefois difficile de le conduire aussi loin que les données anatomo-pathologiques. Si l'on se bornait à l'étude clinique, il serait difficile de voir, en règle générale, dans la maladie de Charcot, beaucoup plus qu'une maladie du système moteur.

Si l'autonomie anatomique de la Maladie de Charcot est admise de façon unanime, des faits cliniques de passage semblent exister entre elles, la *poliomyélite antérieure chronique* et la *polioencéphalite*.

Enfin, certaines scléroses latérales amyotrophiques ont des points de ressemblance étroits avec le *syndrome pseudo-bulbaire*.

Nous avons vu, au cours de scléroses latérales amyotrophiques authentiques :

1°) Un état spasmodique intense de la face et des muscles innervés par les nerfs bulbaires inférieurs.

2°) Un rire et pleurer spasmodique pseudo-bulbaire.

3°) Une abolition du réflexe du voile du palais.

Lorsque ces symptômes coexistent chez le même sujet alors que l'atteinte des membres est surtout pyramidale, le diagnostic devient très difficile avec le syndrome pseudobulbaire ; il semble même qu'il existe des cas où coexistent des lacunes cérébrales et une dégénérescence systématisée des faisceaux pyramidaux, cas qui pourraient être rangés avec autant de raison dans l'un ou dans l'autre syndrome.

CHAPITRE II.

La Maladie de Charcot et les Syndrômes de Sclérose latérale

Sclérose latérale amyotrophique et Syphilis

La syphilis, par les lésions méningées et vasculaires qu'elle provoque, peut produire dans la moelle des lésions des cornes antérieures et des faisceaux blancs dont la symptomatologie est comparable ou identique à celle de la maladie de Charcot.

A) *Généralement* ces lésions se traduisent par une amyotrophie des membres supérieurs associée à quelques signes pyramidaux : réflexes rotuliens et achilléens vifs, signe de Babinski. Ces formes, bien connues, surtout depuis le travail de Léri (1903) sont résumées dans la thèse de Christophe. Lorsque à ce tableau clinique s'ajoutent des troubles bulbaires, le syndrome particulier à la sclérose latérale amyotrophique se trouve constitué : telles sont les « pseudo-scléroses latérales syphilitiques » (Léri).

Christophe pense cependant qu'il existe, entre les deux tableaux cliniques, des différences suffisantes pour permettre en général le diagnostic :

Dans la syphilis, le début est relativement brusque, plus brutal en tous cas que dans la sclérose latérale amyotrophique.

Les fibrillations y sont inconstantes (2 cas seulement sur 10) et restent rares.

Le caractère parfois douloureux et le peu de contracture en cas d'atteinte syphilitique, sont sans grande valeur, ces deux symptômes pouvant être réalisés par la maladie de Charcot.

Les deux meilleurs caractères qui témoignent en faveur de la syphilis sont, de l'avis général : *la rareté ou l'apparition très tardive des signes bulbaires et surtout le mode évolutif*, qui est irrégulier et capricieux, sujet à de très longues rémissions ; mode évolutif qui s'oppose à l'évolution lente et implacable de la maladie de Charcot.

Quant aux signes cliniques ou humoraux de la syphilis, leur absence ne signifie rien, leur présence ajoute un symptôme de haute valeur.

Ces différences cliniques permettent, en effet, dans la grande majorité des cas, d'établir le diagnostic de sclérose latérale syphilitique. Il en était ainsi dans les très nombreux cas de Léri, Margulis, Redlich, Christophe, Guillain, Giroire et Christophe, Read Wilson, Montanaro et Hanon, etc.

Nous en rapprocherons l'observation d'un malade que nous avons pu voir à Ivry dans le service de M. le docteur Gautier (que nous remercions ici de son accueil).

Ce malade (Drian...), 71 ans, garçon boulanger, est à l'hôpital depuis 8 ans. Actuellement confiné au lit, dément, il est très difficile de l'interroger.

Nous avons la bonne fortune de trouver une observation sur lui dictée par M. Foix en 1925.

Début en 1918 (il y a maintenant 12 ans) par faiblesse dans la préhension de la main droite. Ce symptôme reste seul durant 3 ans.

En 1921, la marche devient difficile, peu après la parole se trouble, le malade éprouve de la difficulté à tenir la tête droite. Le membre supérieur gauche s'atrophie à son tour.

Le malade est admis à l'hospice d'Ivry.

En 1925, M. Foix l'examine :

Démarche un peu spasmodique, jambes écartées.

Tête rejetée en arrière, en hyperextension complète, ou au contraire fléchie en avant, le menton reposant sur le manubrium sternal.

Membres inférieurs :

Peau sèche et écailleuse.

Légère contracture en demi-flexion, mais variable, reparaisant à chaque ébauche de mouvement.

Pas d'atrophie musculaire visible.

Fibrillations nettes, en particulier quelques mouvements spontanés des orteils, par fibrillations dans les muscles extenseurs des orteils. Force musculaire relativement conservée, peut-être légèrement diminuée pour les fléchisseurs et la jambe gauche.

Tous les mouvements passifs sont possibles.

Réflexes :

Rotuliens et achilléens : vifs des deux côtés.

Cutanés plantaires : tendance à l'extension à gauche ; flexion à droite.

Clonus de la rotule gauche inépuisable.

Pas de signes d'automatisme médullaire.

Membres supérieurs :

Eminence thénar atrophiée à gauche et à droite.

L'atrophie des autres muscles de la main est moins manifeste et masquée par une infiltration œdémateuse du dos de la main.

La diminution de la force musculaire est plus marquée qu'au membre inférieur et prédomine sur le relèvement du poignet.

Deltéroïde droit très parésié et atrophié.

Trapèze droit très touché également dans ses deux segments.

Scapula alata.

Les muscles de la nuque, le sterno-cléido-mastoïdien sont très atrophiés des deux côtés ; la force musculaire y est très diminuée.

Réflexes :

Les trois réflexes de chaque côté sont normaux.

Signes d'atteinte bulbaire :

Le voile du palais est mobile, mais il existe une parésie bilatérale

nette.

Le voile du palais ne s'accrole pas complètement à la paroi postérieure du pharynx.

Reflux des aliments par le nez.

Dysarthrie spontanée et aux mots d'épreuve.

Mémoire très troublée. A oublié son âge, les mois de l'année. Reconnaît cependant les objets.

En résumé : aux quatre membres atrophie, fibrillations et quelques signes pyramidaux.

Début d'atteinte bulbaire.

Evolution très lente.

Par ailleurs :

Langue fissuraire avec cicatrices leucoplasiques.

Leucoplasie de la face interne des commissures labiales.

Léger ptosis de la paupière supérieure gauche.

Pupille gauche plus petite que la droite.

Fond d'œil : chorio-rétinite disséminée, de nature spécifique.

Ni hémianopsie, ni modification des réflexes pupillaires.

On n'a malheureusement pas pu retrouver le résultat de la réaction de Wassermann pratiquée à cette époque.

Les signes précédents semblent cependant former un faisceau d'arguments de certitude en faveur de la syphilis.

Examiné par nous en avril 1930 :

Confiné au lit.

Rire et pleurer spasmodiques.

Gâtisme.

Démence totale.

Motilité.

Membres inférieurs :

Leur état semble identique à celui que relate l'ancienne observation : il n'y a plus d'atrophie, les fibrillations existent encore, mais sont rares.

Membres supérieurs :

L'atrophie reste limitée aux deux mains, qui sont cyanotiques et de température normale.

Les réflexes existent tous, semblent normaux. Cutanés plantaires en flexion bilatérale.

L'état des muscles du dos et du cou est inchangé, la chute de la tête en avant persiste. Contractions fibrillaires nombreuses.

A la face : il s'est peu à peu développé des signes de parésie labio-glosso-pharyngée.

Lèvres moins mobiles qu'à l'état normal, ne peut souffler.

Langue parésisée, ne fibrille pas.

Voile du palais à peine mobile, abolition du réflexe du voile, conservation du réflexe nauséeux.

Voix nasonnée.

On retrouve les signes pupillaires et la leucoplasie buccale antérieurement notés.

L'aspect actuel du malade, n'étaient les signes d'atteinte du neurone périphérique, se rapprocherait du syndrome pseudo-bulbaire.

Voici donc un malade dont la syphilis n'est pas douteuse, chez qui s'est constitué le syndrome moteur bineuro-nal de la sclérose latérale. Le tableau clinique diffère cependant de la maladie de Charcot par des signes importants :

Développement très lent et par à-coups des atteintes successives : la marche de l'atrophie s'est entièrement fixée depuis de nombreuses années ; il ne s'agit pas de ce processus de destruction lent et irrémédiable qu'on voit dans la maladie de Charcot.

L'apparition précoce de troubles mentaux qui ont peu à peu conduit à un état démentiel est, de même, peu en rapport avec la maladie de Charcot.

De même la rareté des fibrillations musculaires qui restent limitées à quelques muscles.

Le mode évolutif reste, en définitive, le meilleur signe distinctif entre la syphilis et la maladie de Charcot.

B) Il existe pourtant un certain nombre d'observations où le tableau clinique est bien véritablement celui de la maladie de Charcot : envahissement graduel des quatre membres, signes bulbaires, fibrillation, évolution progressive ; et où les signes cliniques et humoraux de syphilis évolutive ne sont pas douteux.

Semblables cas sont signalés par Raymond, Dana, Apostolos, Apostolidès, Ostheimer, Wilson et Winckelmann, Spiller, Léopold, etc. Mais la plupart sont, ou succinctement rapportées, ou bien, comme ceux de Spiller, Léopold, n'apportent que des preuves bien légères en faveur de la syphilis (amas lymphocytaires méningés à l'examen histologique).

Nous nous bornons donc à citer les 7 ou 8 cas de nous connus où la présence de la syphilis évolutive et l'identité avec la maladie de Charcot sont incontestables :

Mozar (1927).

1^{re} observation : Sclérose latérale amyotrophique évolutive avec signes bulbaires.

Iritis.

Liquide céphalo-rachidien : 25 lymphocytes.

Bordet-Wassermann + + dans le sang.

3^e observation : Sclérose latérale amyotrophique évolutive avec signes bulbaires.

Chancre 5 ans avant.

Bordet-Wassermann + + dans le sang.

Urechia et Mihalescu.

Sclérose latérale amyotrophique évolutive avec signes bulbaires.

Ponction lombaire : lymphocytose. Benjoin : précipitation anormale. Wassermann positif.

Le traitement antisypilitique aurait, dans ce cas, produit une amélioration.

Babonneix et Widiez (1927).

Sclérose latérale amyotrophique évolutive, quelques signes bulbaires.

Wassermann positif dans le sang à deux reprises.

Barré et Morin (1925).

Sclérose latérale amyotrophique évolutive avec signes bulbaires.

Liquide céphalo-rachidien : lymphocytose. Bordet-Wassermann + +.

Patriklos (in thèse 1928).

Sclérose latérale amyotrophique évolutive avec signes bulbaires.

Liquide céphalo-rachidien : albumine : 0 gr. 65. Lymphocytes : 8. B.-W. + + dans le sang et le liquide.

Antoni Mario.

Sclérose latérale amyotrophique évolutive avec signes bulbares.

Liquide céphalo-rachidien : albumine : 1 gr. 20.
Weichbrodt positif. Sang : Wassermann ++.

La plupart des présentateurs (Babonneix, Barré) se demandent s'il s'agit d'une simple coïncidence, ou si la méningomyélite syphilitique peut réaliser en tous points le tableau de la maladie de Charcot.

Seules des vérifications anatomiques peuvent résoudre le problème.

Or, MM. Babonneix et Widiez viennent précisément de publier un nouveau cas, anatomo-clinique cette fois, où, durant la vie, la sclérose latérale amyotrophique ne fut pas un instant mise en doute tant le tableau clinique réalisait celui de la maladie de Charcot.

D..., 56 ans, boulanger, entre à la Charité en octobre 1926.

Début, mars 1925. — On constate à l'entrée : (schéma d'observation).

Une atrophie distale des deux membres supérieurs à type Aran-Duchenne avec hyperréflexivité tendineuse.

Parésie et légère contracture des membres inférieurs, avec hyperréflexivité tendineuse, mais sans clonus, ni signe de Babinski. Fibrillations linguales.

Peu à peu se constitue un syndrome bulbaire : dysphagie, voix nasonnée, atrophie de la langue.

Syncope mortelle le 27 mai 1927, après 2 ans et demi d'évolution.

Aucun signe clinique de syphilis. Bordet-Wasserman négatif dans le sang.

Un seul symptôme, à vrai dire, semble avoir manqué pour rendre absolument caractéristique cette sclérose latérale amyotrophique : c'est la présence de fibrillations généralisées et intenses (M. Babonneix signale qu'il n'en a observé qu'à la langue).

A l'autopsie on trouve (M. Lhermitte) : non pas les lésions dégénératives caractéristiques de la sclérose latérale amyotrophique, mais une sclérose combinée, formée de lésions irrégulières et disséminées, des lésions vasculaires

importantes, et un anévrysme d'une artère spinale antérieure au contact de la moelle. Cet examen anatomique semble, de fait, fournir la preuve de la syphilis.

On ne peut conclure de ce cas à tous les cas semblables. Il est probable que, dans des circonstances exceptionnelles, un syphilitique en évolution peut être atteint de maladie de Charcot. Mais la preuve semble être faite que la syphilis médullaire, à elle seule, est capable de produire : non pas seulement des associations morbides voisines de la maladie de Charcot, mais bien un tableau clinique rigoureusement calqué sur celle-ci, alors même que la lésion anatomique responsable ne revêt qu'une apparence de systématisation.

Nous croyons donc qu'il y a tout lieu de conserver cette dénomination de : sclérose latérale syphilitique.

On désignera ainsi : un tableau clinique, généralement assez distinct de la maladie de Charcot, mais parfois identique à elle avec un substratum anatomique de sclérose combinée syphilitique.

Sclérose latérale amyotrophique et Encéphalite épidermique

Comme le fait observer Wimmer, il paraît surprenant, au premier abord, de voir associés les deux noms de sclérose latérale amyotrophique et d'encéphalite épidémique, le propre de cette dernière affection étant de produire des lésions disséminées et de type surtout extra-pyramidal, alors que la sclérose latérale amyotrophique est avant tout une maladie systématisée et pyramidale. Aussi, ne s'agit-il dans ce chapitre de « sclérose latérale d'origine encéphalitique », que de cas extrêmement rares, dont aucun n'est venu à notre observation. Ces cas appartiennent presque tous à la littérature étrangère, nous nous bornerons à les résumer.

On sait, depuis les premières années de l'épidémie d'encéphalite, que cette maladie peut être suivie des *amyotrophies* les plus variées : muscles scapulaires (Roger), muscles des membres (Sicard et Paraf, Reys, etc.), langue (Roger et Reboul Lachaud), muscles masticateurs (Mourlon, H. Colin et Lhermitte), etc. Ces amyotrophies peuvent s'accompagner de fibrillations. Elles ne répondent à aucune systématisation.

On sait aussi, depuis la même époque que, si les *signes d'atteinte pyramidale* sont rares et discrets, ils peuvent cependant accompagner et suivre une encéphalite, au point parfois de former la seule séquelle visible (paraplégie spasmodique : Léri et R. Gay, forme basse de l'encéphalite : Sicard, Cruchet, etc., hémip légie spasmodique : Mlle Lévy).

Enfin, on a vu dès 1920 des *paralysies bulbaires* succéder à l'encéphalite (Nonne, Curshmann, Von Economo).

L'encéphalite peut donc créer toutes les altérations qu'on voit dans la sclérose latérale amyotrophique. Mais le caractère essentiel de cette dernière : l'évolution régulière et systématique, est tout à fait opposée à ce qu'on voit dans les séquelles encéphalitiques habituelles. Cependant il est arrivé que des amyotrophies à caractère systématique, accompagnées de signes pyramidaux et bulbaires, aient évolué avec une apparence de progression telle qu'on ait pu croire à la maladie de Charcot.

1) La première observation de ce genre semble être celle de *Froment et G. Enevois* (1921 ; puis 1925).

Apparition progressive, après un épisode fébrile vraisemblablement encéphalitique, d'amyotrophies progressives, avec fibrillations et myoclonies rythmées, hyperréflexivité. Ultérieurement paralysie labio-glosso-laryngée. Après une rétrocession nette, qui semble avoir été déclenchée par une série d'injections d'urotropine, reprise des accidents bulbaires et mort après 3 ans de maladie. Pas d'autopsie.

2) Mais le travail le plus important, sur cette question, est celui de *Wimmer* (1925).

Celui-ci publie 20 observations d'amyotrophies systématisées, revêtant généralement l'aspect de l'atrophie Aran Duchenne, accompagnées de quelques signes pyramidaux (réflexes vifs, clonus du pied, signes de Babinski), et suivies parfois de paralysie bulbaire. Ces troubles surviennent quelques mois ou quelques années après une encéphalite et s'associent à des signes de la série encéphalitique, généralement des myoclonies, parfois de l'hypertonie. Parmi ces observations, deux surtout : l'observation 16 et l'observation 17 rappellent la sclérose latérale.

Obs. 16 (résumé). Encéphalite en mai 1919.

En décembre 1919, parésie et atrophie des mains, puis de la jambe gauche, puis gêne de la parole.

Admis en avril 1921 : atrophie distales avec fibrillations.

Hyperréflexivité tendineuse, clonus, Babinski.

Hypertonie des quatre membres.

Dysarthrie, dysphagie. Rire et pleurer.

En outre : myoclonies *rythmées* dans les membres.

Mouvements choréïques des membres supérieurs.

Liquide céphalo-rachidien normal.

Mort en 1922.

La mort survient en quelques années, par troubles respiratoires.

Obs. 17. Est très comparable à la précédente.

Ces deux cas cliniques ont été l'objet de vérifications anatomiques, mais l'état de la moelle n'a été étudié complètement que dans l'un d'entre eux (obs. 17).

Il existe d'importantes lésions des cornes grises antérieures, altérations des cellules restantes (atrophie, pycnose) ; et une dégénération des faisceaux pyramidaux très nette, décelable, de chaque côté, dans le faisceau croisé et dans le faisceau direct. Cette dégénérescence cesse au niveau du bulbe. La coupe de moelle dont Wimmer donne une photographie est identique aux coupes de moelle de maladie de Charcot.

On note en outre : un léger épaissement des méninges et de nombreux infiltrats périvasculaires, à lymphocytes et à plasmocytes ; les parois vasculaires sont très altérées ; les périvascularites sont abondants dans le cervelet et dans le cerveau.

Rapprochée des autres observations cliniques et anatomiques du travail de Wimmer, cette affection médullaire apparaît comme l'une des variétés de l'encéphalomyélite épidémique, variété exceptionnelle, mais qui se relie par de nombreux chaînons aux formes amyotrophiques ou paraplégiques : elle traduit une sclérose pseudosystématique de la moelle : « Selon toute vraisemblance, dit Wimmer, il y a, au début de l'affection, de nombreux foyers inflammatoires disséminés, qui ensuite, par leur coalescence, par l'addition de dégénération secondaires des fibres nerveuses

passant par les foyers inflammatoires, réalisent le tableau d'une dégénérescence pseudo-systématique de la moelle ».

3) *Crûchet et Verger*, en 1927, signalent, sans y insister, que dans les formes basses de l'encéphalite, l'association de paralysie spasmodique et d'atrophies a pu, dans 3 cas, simuler la sclérose latérale amyotrophique.

4) *Rimbaud, Boulet et Mme Vidal*, en 1927, rapportent un cas de paralysie bulbaire associé à un double syndrome pyramidal et extra-pyramidal chez un encéphalitique. C'est la première observation de sclérose latérale encéphalitique à début bulbaire.

5) En 1928, paraît en Allemagne un travail de *Jancso*, où celui-ci rapporte deux observations très complètes, mais sans autopsie, de sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire après encéphalite. Voici les principaux traits d'une d'entre elles :

En avril 1926 : épisode fébrile avec algies intenses, diplopie, suivi de somnolence diurne avec insomnie nocturne.

Fin mai : troubles de la parole et constitution très lente d'une paralysie labio-glosso-laryngée, avec atrophie et fibrillations inguales.

L'année suivante : parésie et amyotrophie discrètes avec fibrillations dans les muscles des mains.

Hyperréflexivité tendineuse.

Aucun trouble sensitif.

Ponction lombaire : 17 lymphocytes. Bordet-Wassermann négatif, vers le second mois de la maladie.

Mort en 16 mois.

L'autre observation, qui est de *Freystadt*, est très comparable.

6) En 1928, de *Nicolo* rapporte un fait clinique semblable, chez un jeune garçon de 11 ans.

7) Enfin, tout récemment, *A. M. Ornsteen* étudie une observation purement clinique très comparable à celle de *Jancso* : la paralysie bulbaire apparaît d'abord, elle suit à un mois de distance une encéphalite manifeste. L'atteinte

des membres ne survient que plusieurs mois après le début de la paralysie bulbaire; elle consiste en amyotrophies surtout proximales et en symptômes d'atteinte pyramidale modérée. L'auteur attire surtout l'attention sur l'intensité et la diffusion des soulèvements musculaires, qui, sur presque toute l'étendue du corps, affectent la forme de contractions fasciculaires, et non de fibrillations. L'évolution du syndrome est lentement progressive.

Il n'est donc pas douteux que l'encéphalite léthargique puisse être suivie d'un syndrome analogue à celui de la maladie de Charcot. On y note cependant une évolution plus irrégulière, l'existence fréquente de petits mouvements fébriles (Froment), et parfois une légère réaction lymphocytaire (Janeso):

Les deux autopsies de Wimmer montrent qu'il ne peut s'agir, dans ces cas, de coïncidence d'une maladie de Charcot avec une encéphalite : anatomiquement comme cliniquement, on peut suivre du début à la fin l'enchaînement des accidents. Il s'agit bien de « sclérose latérale amyotrophique encéphalitique ».

Le problème que soulèvent de telles formes est, en pratique, beaucoup plus difficile à résoudre que dans le cas de la syphilis :

1°) Il n'existe pas de témoin humoral de l'encéphalite. Aucune réaction spécifique comparable au Bordet-Wassermann. Le seul critérium d'encéphalite est fourni par l'antécédent encéphalitique. Or, si, dans quelques observations, cet antécédent est indiscutable, il est, très souvent, très problématique. La somnolence avec fièvre n'est pas l'apanage exclusif de l'encéphalite, la diplopie est souvent éphémère et le malade en perd le souvenir.

2°) Froment, Wimmer insistent sur la coexistence, avec le syndrome de sclérose latérale amyotrophique de signes de la série encéphalitique : hypertonie, myoclonies.

Hypertonie.

Il faut, en premier lieu, une certaine expérience de la contracture pour dissocier cliniquement la part des éléments pyramidal et extra-pyramidal qui entrent dans sa production. Au surplus, il n'est nullement prouvé que la maladie de Charcot ne puisse, à elle seule, produire un syndrome extra-pyramidal, on voit que la question est insoluble.

Myoclonies.

Froment fait, très justement, remarquer qu'aucune limite franche ne sépare la myoclonie de la fibrillation. Le seul caractère à retenir est celui du rythme : seule, une myoclonie est rythmée. D'où la conclusion de Froment : toute myoclonie précoce et rythmée dans la sclérose latérale amyotrophique doit faire penser à l'encéphalite.

Une observation récente de *Guillain et Alajouanine* (1926) met en relief ces difficultés : ils présentent un malade dont toute l'histoire clinique et tous les symptômes objectifs sont ceux d'une sclérose latérale amyotrophique avec atrophie, syndrome pyramidal et troubles bulbaires. Un seul symptôme anormal : la contracture a plus un caractère extra-pyramidal que pyramidal ; c'est une contracture plastique, modifiable, avec signe de la « roue dentée » et exagération des réflexes de posture. C'est au point que « si l'on explorait, les yeux fermés, la motilité passive du bras et de l'avant-bras, on ferait le diagnostic de contracture parkinsonienne ». Or, deux ans auparavant, le malade a souffert d'une grippe avec fièvre, algies et insomnie, suivie d'une période de somnolence diurne.

Les auteurs, tout en ne faisant aucune réserve sur l'existence d'une sclérose latérale amyotrophique, hésitent à en reconnaître l'étiologie encéphalitique.

Les conclusions actuelles sur les rapports que présentent entre elles la sclérose latérale amyotrophique et l'encéphalite nous semblent, en définitive, être les suivantes :

1°) Des faits cliniques et anatomiques indiscutables établissent que, à l'extrémité d'une chaîne quasi-ininterrompue de formes cliniques, existe une forme de sclérose latérale après encéphalite. Il ne s'agit pas de la véritable maladie de Charcot, cette « sclérose latérale » n'en a pas rigoureusement les caractères cliniques et anatomiques. Elle traduit comme la sclérose latérale amyotrophique syphilitique, une systématisation de hasard, et n'obéit pas aux lois très fixes de la maladie de Charcot.

2°) Pratiquement, l'interprétation à donner à des formes semblables reste souvent très délicate, étant donnée l'absence d'un critérium de l'étiologie encéphalitique.

3°) Enfin, il ne faut pas se dissimuler que les faits de cette sorte, observés jusqu'à présent, sont rares, et que les conclusions qu'on en peut tirer restent sujettes à révision.

Sclérose latérale amyotrophique et autres maladies infectieuses

M. Porot (d'Alger) a rapporté, au Centenaire de Charcot, le cas d'une sclérose latérale amyotrophique développée après une longue suite d'accidents de la série rhumatismale.

Pour nous, dans aucun de nos cas observés, nous n'avons pu établir de rapport entre la maladie et une infection antérieure.

Sclérose latérale amyotrophique et intoxications

Des publications éparses relatent l'histoire de scléroses latérales amyotrophiques d'origine *toxique* :

A. K. Wilson parle de sclérose latérale amyotrophique *saturnine*, au sujet de quatre observations d'atrophies myélopathiques, associées à quelques signes pyramidaux chez des saturnins.

Sclérose latérale amyotrophique et traumatique

Les rapports de la sclérose latérale amyotrophique et des traumatismes ont été parfaitement étudiés, nous n'ajoutons rien aux mises au point récentes que constituent l'article de Guillain, Alajouanine et Thévenard, et celui de Divry dans le Journal de Neurologie.

Il existe, à notre connaissance, à l'heure actuelle, 37 cas publiés de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique. Depuis le mémoire de Busher (1922), qui en rassemble 30 cas, ont paru les observations de Hassin (1923), Nyssen et Van Bogaert (1924), Guillain, Alajouanine et Thévenard (1926), Nerancy (1926), Söderbergh et Sjöwall (1929), Zalla (1929).

Ce chiffre important pourrait faire penser que l'étiologie traumatique a une influence réelle sur le développement de la sclérose latérale amyotrophique. En fait, il ne faut pas oublier que cette liste s'échelonne sur une cinquantaine d'années.

D'ailleurs, une statistique, faite après la guerre (Karplus, 1919) montre que les cas de sclérose latérale amyotrophique apparus chez les combattants ont été beaucoup plus rares que les cas de tabès ou de sclérose en plaques ; chacune de ces maladies conservant la place qu'elle occupe dans la paix.

Il s'agit, habituellement, d'un traumatisme violent : chute d'une hauteur de 2 à 3 mètres, qui provoque des plaies ou une contusion des membres. La fatigue, puis l'atrophie

commencent à apparaître aussitôt ou quelques semaines après le traumatisme, elle apparaît généralement dans le bras même qui a été contus.

La maladie de Charcot suit ensuite son évolution habituelle.

Comme dans tous les cas de maladie post-traumatique, le rapport qui relie l'un à l'autre le traumatisme et la sclérose latérale amyotrophique est discuté : Le traumatisme peut, sans nul doute, provoquer une contusion médullaire qui déclenche le processus dégénératif de la sclérose latérale amyotrophique, celui-ci se localisant d'abord dans les régions intéressées par le traumatisme.

Aucune solution sûre ne peut être donnée : il est donc indiqué, au point de vue médico-légal, d'établir un rapport de causalité entre les deux faits.

Nous ne retiendrons pas le traumatisme comme une cause possible de la sclérose latérale amyotrophique mais simplement comme un facteur parfois favorisant.

Syndrômes de Sclérose latérale amyotrophique sans étiologie

Nous voulons, en dernier lieu, attirer l'attention sur un certain nombre de cas que nous avons vus, dont le tableau clinique se rapproche de la maladie de Charcot, sans en avoir tout l'ensemble symptomatique, ni le caractère évolutif, et à l'origine desquels cependant on ne trouve aucune cause.

Mme Verg..., 50 ans, bonnetière, que nous avons vue à l'hospice d'Ivry, dans le service de M. le D^r Gauthier, est malade depuis l'âge de 26 ans : il y a maintenant 24 ans.

Début :

Était à ce moment enceinte pour la quatrième fois. Est prise, très progressivement, de faiblesse dans les deux mains et, un mois après, de difficulté à marcher.

L'accouchement a été normal.

Peu à peu, par la suite, les deux mains s'atrophient, puis les avant-bras ; un an après le début, la malade doit cesser tout travail.

Les troubles de la marche augmentent peu à peu, accompagnés, au début, de douleurs vives dans les mollets.

La malade a pu mener à terme deux nouvelles grossesses ; ces deux enfants sont aujourd'hui en parfaite santé.

En 10 ans à peu près, s'est constitué le tableau actuel de la maladie, qui n'a pas varié depuis cette époque.

Examen : On constate :

1°) Une atrophie des quatre membres, portant surtout sur les membres supérieurs.

2°) Une paraplégie du type « pseudo-polynévritique ».

Aux membres supérieurs :

Amyotrophie du type Aran-Duchenne, avec prédominance distale

très nette de l'atrophie, mains en griffe, impotence quasi-absolue des doigts et des mains.

L'atrophie est moindre aux avant-bras et aux bras, la force musculaire y est seulement diminuée.

Aucune contracture. Pas de fibrillations. Les réflexes tendineux sont très vifs.

Aux membres inférieurs :

La marche est impossible.

Contracture intense des deux cuisses, en adduction et légère flexion.

Par contre, chute et hypotonie des deux pieds.

Impotence à peu près complète des deux membres inférieurs.

Atrophie légère des muscles des jambes.

Les deux réflexes rotuliens sont polycinétiques.

Les deux achilléens sont abolis.

Les deux cutanés plantaires sont nuls.

Fibrillations musculaires nettes dans les deux quadriceps.

Aucun trouble sensitif, ni cérébelleux.

Aucun trouble bulbaire.

Pupilles normales.

Aucun signe clinique de syphilis.

Aucune altération viscérale.

Décollement de la rétine à l'œil gauche, dont la vision est nulle.

Antécédents :

Avant le début de la maladie, a eu trois grossesses, les deux premiers enfants sont morts à 28 mois et 2 ans.

Le troisième est bien portant.

Soit 4 enfants en bonne santé sur 6.

Bordet-Wassermann dans le sang négatif, le Bordet-Wassermann antérieur l'était aussi.

La ponction lombaire n'a pu être faite.

Telle est cette malade chez laquelle on serait tenté de faire le diagnostic clinique de sclérose latérale amyotrophique à forme pseudo-polynévritique, n'étaient l'absence de troubles bulbaires et l'arrêt complet de processus évolutif depuis 14 ans.

Cette observation est comparable à certaines sclérose latérales amyotrophiques syphilitiques, il est cependant impossible de faire ce diagnostic : il n'existe aucun stigmate de syphilis, et l'on a quelque difficulté à admettre une

syphilis évolutive à l'origine d'une maladie, dont le début se place entre quatre grossesses normales.

Cette observation n'est certes pas unique, et nous en trouvons de comparables dans les publications de : Valdès Anciano, Mally et Miramon de la Roquette, Dancourt, toutes observations étiquetées scléroses latérales amyotrophiques et que M. Soupues rejette de ce cadre pour les mêmes raisons que celles invoquées par nous dans notre cas : absence d'évolution, durée de plusieurs dizaines d'années sans modification du syndrome, absence de troubles bulbaires. Nous en rapprocherions volontiers une observation publiée par Ferrin dans le Brain de 1906 (sclérose latérale amyotrophique de 10 ans sans atrophie des mains, ni troubles bulbaires).

A coup sûr, des observations semblables, que l'on n'ose habituellement publier comme maladie de Charcot, et qui restent inclassables, sont plus fréquentes que ne le ferait penser la littérature médicale.

Ce sont des scléroses médullaires voisines de la sclérose latérale amyotrophique et dont la place nosologique ne pourra être trouvée que lorsque nous aurons quelques notions sur l'étiologie de ces maladies.

Nous pensons résumer toutes ces notions concernant les scléroses latérales de nature toxiinfectieuse, dans les termes suivants :

Un tableau clinique voisin de la maladie de Charcot ou identique à lui peut être réalisé par la syphilis, plus exceptionnellement par l'encéphalite léthargique et, à la rigueur, par certains toxiques (plomb). En général, ces syndromes se distinguent de la maladie de Charcot par leur mode évolutif : longues rémissions, évolution irrégulière.

Y a-t-il lieu de tirer parti de ce fait pour invoquer une théorie infectieuse à l'origine de la maladie de Charcot? (comme le fait Matzdorf, etc.).

Cela ne paraît nullement justifié :

Les scléroses latérales amyotrophiques, succédant à une cause connue et en relation nette avec celles-ci, sont (d'après le petit nombre d'autopsies pratiquées) des scléroses combinées, que l'anatomie pathologique sépare franchement de la maladie de Charcot. Même quand l'analogie clinique est grande, la différence anatomique persiste (cas Babonneix).

Tout au contraire, il n'y a pas de sclérose médullaire dont les éléments anatomiques et cliniques soient plus constants que ceux de la maladie de Charcot, telle qu'elle a été décrite par cet auteur, et telle que nous l'avons vue se dessiner dans nos observations.

Nous concluerons donc :

1) *Le syndrome clinique de sclérose latérale amyotrophique* caractérisé par l'atteinte motrice complexe, « transsynaptique » et par l'invasion bulbaire, apparaît presque toujours sans étiologie connue. Il peut cependant, dans des cas très rares, être produit par la syphilis, l'encéphalite, certains toxiques.

2°) Dans ce syndrome clinique, *la maladie de Charcot* occupe la place de très loin la plus importante, et reste caractérisée par son évolution régulière, plus ou moins rapide, son pronostic inéluctable, l'absence actuelle de toute étiologie.

CHAPITRE III

Biologie

Liquide céphalo-rachidien

Le liquide céphalo-rachidien est sensiblement normal. C'est invariablement un liquide clair, de tension normale, sans réaction lymphocytaire.

Dans plus de la moitié des cas, le *chiffre d'albumine* est un peu élevé : entre 0 gr. 30 et 0 gr. 40 par litre. Nous ne l'avons jamais vu dépasser ce chiffre. Le seul cas, parmi nos observations, où l'on trouvait davantage (un gramme d'albumine), était celui de Del..., (association de gliomes et de sclérose latérale amyotrophique).

La réaction de *Pandy* (réaction des globulines), parallèle dans ses résultats au chiffre d'albumine, est souvent positive ou subpositive.

La réaction de *Weitbrocht* est habituellement négative.

La réaction du *benjoin colloïdal* habituellement normale. Tout au plus, dans quelques cas, constate-t-on un certain élargissement de la zone de précipitation (précipitation dans 5 tubes dans 2 de nos cas, dans 7 tubes dans le cas Joa..., 000002222110000).

La glycorachie, que Mestrezat signalait comme augmentée, s'est montrée normale (0,45 à 0,60) dans les trois liquides que nous avons fait examiner.

La réaction de *Wassermann* est toujours négative.

Nous avons vu, plus haut, ce qu'il faut penser des cas où elle est positive.

Tel est l'état du liquide céphalo-rachidien à *toute époque de la maladie*. Nous n'avons pas vu de sclérose latérale amyotrophique dans les premiers mois, nos cas les plus précoces sont de 3 à 4 mois ; de sorte que nous ne pouvons dire ce qui se passe au tout début de la maladie. Cependant, à partir du 3^e mois jusqu'à la fin, dans aucun cas on n'observe de poussée lymphocytaire même minime : le liquide céphalo-rachidien se montre remarquablement stable.

Comment interpréter cette anomalie unique : la légère albuminose ? Elle n'est pas spéciale à la sclérose latérale amyotrophique, on la trouve, à peu près dans la même proportion de cas, dans toutes les dégénérescences progressives non inflammatoires de la moelle : au cours du syndrome neuro-anémique, Mathieu trouve, dans 2 cas sur 4, un chiffre de 0 gr. 40 ; dans la plupart des poliomyélites antérieures chroniques, on fait la même constatation.

La raison habituellement invoquée en pareil cas semble ici plausible : la désintégration lente des faisceaux et des cellules médullaires suffirait à provoquer un déplacement de protéines capable de se traduire par cette légère albuminose.

En tous cas, il paraît impossible d'invoquer, pour l'expliquer, un processus inflammatoire, alors qu'aucune lymphocytose ne l'accompagne et que cette albuminose ne varie que dans des proportions très réduites.

Sang

M. Hirata a publié récemment un article où il rend compte d'anomalies importantes trouvées par lui dans le sang des malades atteints de sclérose latérale amyotrophique : sur 7 malades examinés, il en trouve 5 dont le chiffre de globules rouges dépasse 5.000.000, allant parfois jusqu'à 7.000.000. Cette polyglobulie modérée va de pair avec une teneur élevée en hémoglobine et un chiffre élevé de leucocytes; tous les éléments du sang augmentent parallèlement. M. Hirata, constatant que ce trouble est isolé, ne s'accompagne ni de cyanose, ni de splénomégalie, ni d'aucun trouble respiratoire, l'attribue à une vaso-constriction périphérique. Elle augmente par l'injection d'adrénaline et diminue par inhalation de nitrite d'amyle.

Nous avons examiné, à ce point de vue, 9 malades, en établissant chaque numération sur la lecture de cinq rectangles ; nos chiffres d'hématies vont de 3.200.000 à 5.700.000 ; la moyenne est de 4.700.000. Il est certain que, trouvés chez des malades se nourrissant mal, confinés au lit, comme le sont les nôtres, des chiffres de plus de 5.000.000 sont un peu élevés. Cependant il est difficile de parler de polyglobulie. Chez les malades ayant montré le pourcentage le plus fort, nous avons recherché si un mécanisme comparable à celui invoqué par Hirata était défendable. La méthode la plus simple nous a paru être une numération simultanée dans le sang périphérique et dans le sang veineux : une mobilisation globulaire périphérique devait fatalement se traduire par un chiffre d'hématies moindre dans la grande circulation que dans les capillaires.

Voici nos résultats :

<i>Ach...., 3</i> :	sang capillaire....	5.700.000.
	sang veineux	5.400.000.
<i>Dru...., 10</i> :	sang capillaire....	5.000.000.
	sang veineux ...	4.700.000.

Des différences aussi légères ne nous paraissent pas devoir être retenues.

Les globules blancs sont en nombre normal. Leur répartition, en aucun cas, ne nous a montré de polynucléose : le chiffre moyen est de 68 polynucléaires neutrophiles.

Une seule anomalie vaut d'être signalée : chez 3 malades sur 9, nous avons trouvé une légère éosinophilie (4 à 8) que nous n'avons pu expliquer par aucune des causes habituelles.

Aucune anomalie profonde n'est donc à retenir dans l'état des globules de la sclérose amyotrophique.

Inoculations à l'animal

Étant donnée l'absence complète de réaction inflammatoire dans le liquide céphalo-rachidien, nous avons cru inutile de faire à l'animal des injections du liquide.

Nous nous sommes contenté de faire des inoculations intra-cérébrales de substance bulbaire de malades décédés de sclérose latérale amyotrophique.

1^{er} cas : Delap... (forme associée de sclérose latérale amyotrophique et de gliomes). Une demi-heure après la mort, nous pratiquons une ponction sous-occipitale avec un trocart à biseau tranchant, dont le modèle a été fourni en 1912 par M. Meauté (trocaris à emporte-pièce pour prélèvements histologiques).

Nous espérons ainsi ramener dans le trocart un fragment de bulbe, non altéré par les transformations cadavériques. Il semble, en effet, que l'on retire un petit fragment de substance nerveuse mêlé à du sang. Le tout est émulsionné dans du sérum physiologique.

L'autopsie faite 24 heures après montre que la ponction a été faite en plein bulbe.

Inoculation intra-cérébrale du liquide d'émulsion à un singe et à deux lapins. Ces trois animaux sont actuellement (6 mois après l'inoculation), en bonne santé, non paralysés.

2^e cas : Ger..., obs. 7. — Autopsie faite 24 heures après la mort. Un fragment du bulbe est sectionné, émulsionné aussi aseptiquement que possible.

Injection intra-cérébrale à un singe et à un lapin.

Tous deux meurent, en 8 à 14 jours, d'abcès du cerveau.

3^e cas : Tuf..., obs. 13. — Autopsie 24 heures après la mort.

On sectionne un fragment du bulbe. Emulsion.

Inoculation cérébrale à un singe et à un lapin.

Le singe est mort 4 jours après sans abcès, sans paralysie, sans qu'on ait pu connaître la cause de sa mort.

Le lapin est encore vivant (depuis 5 mois).

4° cas : Dru..., obs. 10. — Autopsie 24 heures après la mort.

Emulsion d'un bulbe.

Inoculation intra-cérébrale à un lapin. Celui-ci bien portant (depuis 3 mois).

Si ces inoculations n'apportent aucun résultat, cela ne surprend qu'à demi : si un virus neurotrope déclanche la sclérose, c'est au tout début de la maladie, et non après des années d'évolution, qu'on peut avoir quelque chance de le surprendre. Nous attendions davantage d'une autre recherche à laquelle nous engageait M. Reilly : l'épreuve de déviation du complément en prenant pour antigène un bulbe de sclérose latérale amyotrophique et pour sensibilisatrice le sérum d'un malade atteint de sclérose latérale amyotrophique.

La technique suivie a été celle qu'indiquent Mutermilch et Nicolau dans une note à la Société de Biologie, où ils relatent leurs expériences sur la réaction du complément dans l'encéphalite (cette technique est empruntée par eux à Krauss et Takaki).

Le bulbe de Tuf..., 13, est trituré dans un mortier additionné de 10 fois son volume d'eau physiologique : chauffé une demi-heure à 100° au bain-marie, abandonné ensuite à la glacière jusqu'au lendemain, puis fortement centrifugé. Le liquide surnageant, après centrifugation, sert d'antigène.

La réaction est faite comme une réaction de Bordet et Gengou ; nous employons quatre sérums : un sérum de sclérose latérale amyotrophique, un de syphilitique en activité, deux sont normaux.

La réaction est partout négative.

La même réaction a été poursuivie avec l'émulsion du bulbe d'un autre malade (Dru..., 10) et un autre sérum de sclérose latérale amyotrophique. Le résultat a été de même négatif.

Conclusions biologiques

Pas plus que nos prédécesseurs, nous n'avons donc pu établir un fait positif en faveur d'une pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique, nous nous contenterons de faire quelques remarques qui nous semblent se dégager de notre étude :

On a apporté, en faveur de la théorie infectieuse, un certain nombre d'arguments qui ne semblent guère fondés :

1°) On a invoqué la nature infectieuse : syphilitique ou encéphalitique, de certaines scléroses latérales amyotrophiques. Nous avons vu ce qu'il fallait en penser : la syphilis ou l'encéphalite peuvent produire des scléroses combinées, mais pas la maladie de Charcot.

2°) On a invoqué le caractère familial de certaines scléroses latérales amyotrophiques : ce sont des cas rares et sujets à caution, que Von Bogaert refuse d'incorporer dans la maladie de Charcot.

3°) Poussep (centenaire de Charcot) rapporte le cas de deux sujets, habitant une même maison, atteints vers la même époque de sclérose latérale amyotrophique et pense tirer parti d'une observation qui, à notre connaissance, reste isolée.

4°) Les principaux arguments (résumés dans le travail de Matzdorf) sont d'ordre anatomique : présence d'agglomérats lymphocytaires, réactions méningées, infiltrations périvasculaires. Ces différentes lésions ont été particulièrement étudiées par I. Bertrand, qui se refuse à leur donner une signification infectieuse exclusive.

5°) L'impression *clinique* que l'on retire de la sclérose latérale amyotrophique est, au contraire, celle d'une maladie toujours apyrétique, sans aucune poussée évolutive, sans à-coups, dans laquelle le liquide céphalo-rachidien est constamment normal.

Traitement

Du traitement de la maladie de Charcot, nous ne dirons rien. Nous avons tenté à peu près tout ce que l'empirisme ou la logique nous semblaient indiquer :

— Ingestion de cervelles de mouton et de veau bouillies, comme l'est le foie dans la méthode de Wipple.

— Injection de sérum antipoliomyélitique, sous la peau et dans le liquide céphalo-rachidien.

— Injection de sérum de malades atteints de sclérose latérale amyotrophique à forme extrêmement lente (nous nous sommes servis du sérum de Mme Bord...).

— Radiothérapie médullaire.

— Ionisation calcique transcérébro-médullaire.

Aucun résultat net n'a été obtenu.

Nous voulons cependant signaler que le malade (Lac..., 5) a reçu, il y a 3 ans, 5 injections sous-cutanées de sérum antipoliomyélitique, et que l'affection n'évolue, chez lui, que très lentement. Trop d'échecs absolus s'opposent à cette apparence de succès pour qu'on puisse formuler une opinion favorable.

Nous voulons enfin mettre en garde contre toutes les injections intra-rachidiennes de sérum humain ou animal chez de tels malades. Les trois tentatives que nous avons faites n'ont abouti qu'à provoquer, durant plusieurs jours, des douleurs lombaires intenses suivies d'une aggravation du syndrome clinique.

Observations

OBSERVATION I

(Clinique Neurologique)

Del... Renée, 34 ans, institutrice.

En mai 1930, la malade remarque que le pouce droit est sans force et maladroît. Aucun autre symptôme durant deux mois.

En juillet : s'aperçoit qu'elle a de la difficulté à parler, se fatigue en parlant.

En septembre : souffre de céphalée occipitale, de douleur dans la nuque.

En octobre : la malade est vue à l'hôpital, où l'on constate : une impotence légère du pouce gauche, une parésie de la main droite, une difficulté à parler, et des fibrillations.

En novembre et décembre, le traitement suivi consiste en radiothérapie de la région lombaire. Aucun résultat. L'état de la malade s'aggrave rapidement et, en mars 1930, elle entre à la Salpêtrière avec les signes d'une sclérose latérale amyotrophique classique.

Il existe une *paraplégie* spasmodique en extension, sans atrophie visible.

La *motilité* est diminuée : la malade ne peut faire que quelque pas et doit être soutenue. La force musculaire est diminuée dans tous les groupes musculaires, mais cette diminution prédomine nettement sur les raccourcisseurs des membres inférieurs : la flexion dorsale du pied, la flexion de la jambe sur la cuisse sont les mouvements les plus atteints.

La parésie est plus importante à droite qu'à gauche.

La *contracture* est intense : même dans le décubitus dorsal, elle reste très importante ; elle est le type le plus net de la contracture pyramidale, portant le membre inférieur en extension et en adduction. Les mouvements passifs, très limités, le sont surtout pour l'abduction des cuisses. Les deux pieds sont en équinisme.

On ne voit pas de *fibrillations* dans les membres inférieurs.

On constate aux membres supérieurs l'amyotrophie Aran-Duchenne classique avec contracture importante. Comme aux membres inférieurs, l'atteinte motrice prédomine à gauche.

Seuls les mouvements des doigts sont d'une exécution difficile. Les mouvements de l'avant-bras et du bras restent tous possibles.

La force musculaire, très faible dans tous les mouvements de la main, des doigts, dans l'opposition du pouce, est diminuée pour les mouvements de flexion et surtout d'extension de l'avant-bras sur le bras.

Les mouvements de l'épaule ont aussi une force diminuée.

L'atrophie musculaire est évidente aux deux mains, moindre aux avant-bras. Les doigts sont en griffe. Une légère contracture s'oppose à l'extension passive des doigts et de l'avant-bras.

Nombreuses secousses fibrillaires dans les bras, les avant-bras, les mains, les deux muscles grands pectoraux.

Tous les réflexes tendineux sont vifs :

Aux membres inférieurs : les deux rotuliens sont polycinétiques. On obtient la réponse réflexe par la percussion de tout le bord antérieur du tibia. Les deux achilléens sont limités dans leur réponse par la contracture des pieds. Clonus des pieds.

Aux membres supérieurs, les 3 réflexes de chaque côté sont très vifs et leur réponse est diffusée : par la recherche du stylo-radial, on obtient une flexion des doigts.

On trouve aisément le signe de Babinski bilatéral ; la friction plantaire, de chaque côté, produit une réponse controlatérale en extension.

Les cutanés abdominaux sont normaux. La percussion du sternum donne une vive réponse en adduction des deux bras.

Paires crâniennes : Visage inexpressif, la moitié inférieure est tombante.

Parésie labiale : ne peut qu'ébaucher le geste de siffler, comme celui de souffler.

Mais peut pleurer et ouvrir les yeux avec une force normale.

Le voile du palais est normal. La motilité masticatrice est normale.

La langue est très parésée : la protraction de la langue ne dépasse pas plus de 1 cm. les arcades dentaires, ne peut relever la pointe de la langue. Mouvements fibrillaires nombreux.

Les réflexes massétéren et naso-palpébral sont vifs. Le réflexe du voile normal.

La parole, bien que compréhensible, est très modifiée, suivant le type de la voix bulbaire.

La déglutition gênée : reflux des liquides par le nez.

Aucun trouble de la sensibilité objective, ni cérébelleuse.

Liquide céphalo-rachidien clair. Tension 18. Albumine 0,22. Pandy Weichbrodt 0. Cytologie 0,6 H⁸. Benjoin : 0000002210000000.

En résumé : Malade âgée de 60 ans, atteinte d'une sclérose latérale amyotrophique.

Sclérose latérale amyotrophique absolument classique, d'évolution relativement rapide : à 8 mois du début, le syndrome est complet et s'aggrave rapidement.

Nous avons, chez cette malade, porté notre attention sur les troubles sensitifs, vaso-moteurs et psychiques :

Troubles sensitifs :

N'a eu, durant les premiers mois de la maladie, de paresthésies d'aucune sorte. C'est seulement depuis un mois (au 7^e mois de la maladie) qu'elle commence à souffrir des *deux épaules* et dans les régions périscapulaires ; ces douleurs, à peu près nulles quand la malade ne bouge pas, apparaissent au moindre mouvement, et l'empêchent souvent de s'endormir. On ne trouve aucun signe objectif d'arthrite sèche de l'épaule, mais il existe une légère contracture dans tous les muscles périscapulaires.

Se plaint d'avoir, depuis quelques jours, des tiraillements et des crampes dans le membre inférieur droit, un peu à gauche (l'hypertonie des deux membres inférieurs est intense).

Troubles psychiques :

a) *Les premiers mois* de la maladie ont été marqués par quelques troubles légers : elle était irritable, s'agaçait d'un rien, ne pouvait supporter la présence de son fils, alors que de coutume elle a un caractère très égal. S'endormait après les repas.

Depuis plusieurs mois tout cela a disparu.

b) Au moment de l'examen, on est frappé par l'aspect souriant de la malade. Ce sourire n'est nullement le fait d'un spasme facial et coexiste avec une conservation relative de la mimique. De temps à autre elle a un rire véritable, que des motifs futiles déclenchent : un geste d'une de ses voisines, la lecture d'une lettre y suffisent. Ce rire est un peu prolongé, mais ne paraît pas se produire contre le gré de la malade.

Quand on l'interroge, on est frappé, en effet, du contraste de son humeur et de son jugement avec l'aggravation rapide de son mal : elle ne se rend aucun compte de son état, se sent chaque jour mieux et trouve que le traitement mis en œuvre est efficace.

Cette euphorie actuelle est d'autant plus remarquable que, dans les

premiers mois de la maladie, Mme D..., désespérait de guérir et se désolait sans cesse.

Par contre, la mémoire est bonne : Mme D..., est tout à fait capable de rappeler à son mari de menus détails concernant l'emplacement des objets du ménage alors qu'elle est depuis un mois loin de chez elle. Cependant, elle dit elle-même, qu'elle a perdu le souvenir des faits didactiques qu'elle connaissait parfaitement : elle est institutrice et ignore les dates principales de l'histoire, elle met plusieurs minutes à faire une addition relativement simple.

Ce trouble de la mémoire reste très léger et d'interprétation difficile.

Les autres facultés intellectuelles sont normales.

Troubles vaso-moteurs :

Sensation de froid aux deux mains et aux deux pieds. Sueurs abondantes et permanentes aux quatre extrémités. Aspect *séborrhéique de la face*.

Le réflexe pilo-moteur donne une réponse intense et générale.

L'indice oscillométrique et la tension artérielle sont identiques aux quatre membres : 13-7. Indice : 3.

L'injection sous-cutanée de 1 cm. d'adrénaline au 1/1.000 ne provoque de modification ni du pouls, ni de la tension artérielle.

Le réflexe oculo-cardiaque : ralentissement de 96 à 72 durant 3 minutes.

L'injection de pilocarpine : 1 cgr., sous-cutanée, ne produit qu'une réaction légère : à peine quelques sueurs aux jambes et aux cuisses.

Revue 2 mois après, la malade a une *paraplégie hyperspasmodique*, avec réflexes d'automatisme médullaire : phénomène du triple retrait par pincement du dos du pied.

La *paralysie bulbaire* est très aggravée.

L'état mental inchangé.

Les troubles sensitifs : la douleur périscapulaire a disparu, la malade perçoit toujours des sensations de raideur dans les deux membres inférieurs.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique classique, avec quelques sensations douloureuses dans les régions périarticulaires, troubles de l'affectivité (euphorie), hypersécrétion sudorale et séborrhéique.

Evolution relativement rapide.

Examen électrique (M. Bourguignon)

A droite :

MUSCLE	CHRONAXIE	CHR. NORMALE	RAPPORT
Extenseur du 1 ^{er} orteil (pt moteur).	0,56	0,24 à 0,36	chr. doublée.
Extenseur du 1 ^{er} orteil (exc. long).	6,4	id	20 fois la normale.
Abducteur de l'orteil (pt moteur).	0,29	0,44 à 0,72	la moitié de la normale.
Nerf tibial postérieur	0,52	0,44 à 0,72	normale.

Conclusion : renversement des chronaxies de la jambe, à type pramidal, et dégénérescence partielle de l'extenseur du gros orteil.

A gauche :

Extenseur du 1 ^{er} orteil (pt moteur)	0,52	0,24 à 0,36	chr. doublée.
Extenseur propre du 1 ^{er} orteil (excitation longitudinale).....	lente	id	
Abducteur du 1 ^{er} orteil (pt moteur).	0,40	0,44 à 0,72	chr. très petite.

Même résultat que du côté droit.

Ces modifications chronaxiques, qui sont surtout du type pyramidal, permettent de comprendre l'existence d'un signe de Babinski bilatéral.

OBSERVATION II

(Clinique Neurologique)

Aut..., Louise, 55 ans, ménagère.

Le premier symptôme a été l'apparition de secousses musculaires dans le menton, en décembre 1929.

Peu à peu, la parole devient gênée.

Presque en même temps, apparaît un trouble de la marche : la malade commence à boiter de la jambe droite et tombe au cours de son travail. Peu à peu, aggravation de ces deux symptômes.

Son médecin, au début de mars 1930, l'envoie à la Salpêtrière.

Examen :

On constate, en effet, deux sortes de manifestations :

1°) Une parésie du membre inférieur droit.

2°) Des troubles bulbaires.

La malade boite, la jambe droite fléchit durant la marche.

Si, dans le décubitus dorsal on explore, segment par segment, l'état de la force musculaire, on trouve :

Au membre inférieur droit, une grande diminution de force dans la flexion de la jambe sur la cuisse. L'extension est un peu plus forte. Les mouvements de flexion et extension du pied sont nuls. Les mouvements de la cuisse sur le bassin normaux.

Le membre inférieur gauche a conservé une force normale.

On n'observe aucune *amyotrophie* ; le périmètre des deux jambes est le même : 36 cm. Cependant, au palper, peut-être la masse des muscles antéro-externes de la jambe est-elle moindre à droite qu'à gauche. Il n'existe *nulle contracture*.

Les membres supérieurs sont normaux. Peut-être trouve-t-on une légère diminution de la force d'extension de l'avant-bras sur le bras. Il existe des *contractions fibrillaires* dans le quadriceps droit et dans les muscles du bras droit. On en détermine, par le contact de la glace, dans le pédicéus gauche.

Les réflexes tendineux sont un peu vifs. Le réflexe rotulien droit est plus vif que les autres.

La recherche du *réflexe cutané plantaire* par friction plantaire produit une flexion légère à droite et une extension à gauche.

La même recherche à la plante du pied gauche produit : à gauche un signe de Babinski et à droite une réponse controlatérale en flexion.

Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux.

II. Troubles bulbaires.

L'examen de la face montre facilement qu'il existe une parésie labiale. La malade ne peut même pas ébaucher le geste de siffler ou de souffler. Le facial supérieur est entièrement respecté.

Il existe une légère parésie masticatrice ; le voile du palais est normal.

La langue est très atrophiée, surtout à la pointe. La motilité linguale est diminuée. Nombreuses fibrillations linguales.

Quand on demande à la malade de tirer la langue, elle se plaint d'une douleur dans la gorge, qu'elle situe au côté droit du cartilage thyroïde. Cette douleur apparaît dès le début du mouvement. Les réflexes massétéрин et naso-palpébral sont vifs. Les réflexes du voile et nauséux sont normaux. On voit quelques fibrillations dans les muscles du menton.

La parole est monotone, type de la voix bulbaire.

La déglutition normale.

Ponction lombaire : liquide clair : 2 lymphocytes par mm³ ; albumine 0,35 ; glucose 0,46 ; H⁸.

Chez cette malade nous avons recherché s'il existait :

Des troubles psychiques : il n'en existe pas.

Des troubles sensitifs : elle souffre, dès qu'elle tire la langue, de cette douleur de la gorge dont la raison d'être reste obscure. Elle se plaint aussi de douleur dans le *genou droit*, douleur qui n'apparaît guère qu'à la mobilisation de l'articulation et qui coïncide avec de nombreux craquements articulaires.

Des troubles vaso-moteurs : on n'en trouve aucun qui ait quelque netteté.

L'injection sous-cutanée de 1 cmc. d'adrénaline au 1/1000° ne produit aucune réaction.

L'injection de *pilocarpine* (sous la peau) provoque une réaction sudorale intense, durant une heure, avec rougeur de la face, horripilation.

Réflexe oculo-cardiaque : ralentissement de 60 à 52.

Examen électrique (M. Bourguignon)

Aux Membres inférieurs :

MUSCLES	CHRONAXIE	CHR. NORMALE	RAPPORT
Extenseur propre du 1 ^{er} orteil (pt moteur)	0,68	0,20 à 0,36	chr. doublée.
Court fléchisseur 1 ^{er} orteil (pt moteur)	0,056	0,44 à 0,72	chr. très petite.

A droite :

Ext. propre du 1 ^{er} orteil (pt moteur)	20,61	0,20 à 0,63	100 fois la normale.
Court fléchisseur plantaire (pt moteur)	0,76	0,44 à 0,72	subnormale.
Abducteur du gros orteil :			
2 chronaxies : 1 ^o	0,64	id	normale.
2 ^o	0,06	id	très petite.
Nerf tibial postérieur droit (chronaxie sensitive)	0,76	id	normale.

Il existe donc :

1^o) A gauche :

Un renversement des chronaxies à type pyramidal, la chronaxie du fléchisseur étant anormalement petite : d'où le signe de Babinski.

2^o) A droite :

Une dégénérescence importante de tout l'extenseur propre du gros orteil.

Aucune chronaxie n'est du type pyramidal ; il y a de petites chronaxies dans l'abducteur.

La chronaxie sensitive ne s'accorde qu'avec la chronaxie du fléchisseur plantaire. Le réflexe cutané-plantaire droit est donc en flexion légère.

Aux membres supérieurs :

A droite :

MUSCLES	CHRONAXIE	CHR. NORMALE	RAPPORT
Biceps (point moteur).....	0,52	0,08 à 0,16	5 fois la normale.
Ce côté est le côté cliniquement touché.			

A gauche :

Biceps (point moteur).....	0,04	0,08 à 0,16	petite chronaxie.
Fléchisseur superficiel du 3 ^e doigt (point moteur).....	0,72	0,20 à 0,30	3 fois la normale.

Ce côté est cliniquement intact.

Conclusion : du côté gauche, alors qu'il n'existe aucun symptôme clinique, l'examen électrique montre des modifications chronaxiques nettes.

Certains muscles ont de très petites chronaxies, d'autres ont une chronaxie triplée.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à forme bulbaire et hémiplégique droite, encore au début.

A noter : La réponse paradoxale des réflexes cutanés plantaires et la réponse controlatérale de chacun d'eux.

OBSERVATION III

(Clinique Neurologique)

Ach... Louis, 47 ans, employé de commerce.

Le début de la maladie date de mars 1929.

Le malade perçoit d'abord un engourdissement et des fourmillements dans la main gauche.

Peu à peu la force de cette main diminue.

Puis la main et l'avant-bras gauches maigrissent.

Deux mois après, en mai, des fibrillations sont notées pour la première fois dans la main par le malade lui-même.

En mai 1929, la main et l'avant-bras droits sont à leur tour le siège d'une diminution de force et d'atrophie progressive.

En même temps raideur des jambes : le malade, en marchant, bute de la pointe du pied.

En juin 1929, la parole devient fatigante.

En juillet-1929, il s'arrête de travailler, s'alite.

Aucun antécédent net à signaler. Marié, a une fille bien portante. En 1917, une blessure légère à la main gauche.

Examen neurologique : on constate les signes classiques de sclérose latérale amyotrophique.

1°) Amyotrophie des membres supérieurs.

2°) Paraplégie spasmodique.

3°) Troubles bulbaires.

Membres supérieurs.

On y relève une atrophie symétrique à maximum distal qui a tous les caractères de l'atrophie Aran-Duchenne classique. Les mains sont aplaties et en griffe.

Les avant-bras sont un peu atrophiés, surtout dans leur loge antérieure.

La contracture est nette, modérée. La correction de l'attitude des doigts est à peu près impossible. L'avant-bras, en demi-flexion sur le bras, est en pronation légère. On ne peut obtenir, par la mobilisation passive, ni l'extension complète, ni la supination.

La force musculaire, nulle aux deux mains, très réduite dans les mouvements de flexion-extension de l'avant-bras sur le bras, est un peu mieux conservée pour les mouvements de l'épaule.

Membres inférieurs.

Malade confiné au lit, ne pouvant marcher seul.

La contracture, modérée, se fait surtout en adduction, un peu en extension. L'écartement des deux membres inférieurs est tout à fait impossible, alors que tous les mouvements de flexion-extension des jambes et des pieds peuvent être obtenus. *Pas d'atrophie visible.*

La force musculaire est diminuée par le raccourcissement.

Fibrillations musculaires : elles sont très nombreuses, occupant les deux membres supérieurs, les muscles des jambes et des cuisses. Les doigts sont légèrement soulevés de temps à autre. Les fibrillations sont en général perçues par le malade, mais surtout sur les parties du corps recouvertes par la chemise.

Réflexes : tous les réflexes des membres supérieurs sont vifs et leur réponse est difficile.

Aux membres inférieurs ils sont vifs.

Les réflexes cutanés plantaires sont nuls.

Les cutanés abdominaux sont abolis. Cependant la recherche du cutané abdominal inférieur provoque, de ce côté, une contraction de l'adducteur de la cuisse.

Les réflexes de posture du biceps et du jambier sont normaux.

Les muscles du tronc et du cou sont normaux.

Paires craniennes.

La voix est nettement bulbaire, nasonnée, mal intelligible. Mais la langue, les lèvres, le voile du palais sont normaux. Tout se réduit au trouble de la parole.

Le malade est hospitalisé et suivi régulièrement.

On assiste ainsi à l'aggravation de la *paraplégie* et des *troubles bulbaires*.

PARAPLÉGIE :

La contracture augmente aux deux membres inférieurs, surtout du côté droit. Le pied droit est en équinisme.

Soul le pied gauche est hypotonique et ballant, alors que la cuisse est contracturée.

La force musculaire est très diminuée pour les mouvements des deux pieds, surtout du pied gauche ; la flexion des jambes est médiocre.

Les réflexes tendineux :

Les deux rotuliens sont vifs, polycinétiques, obtenus à distance. Le réflexe achilléen est vif, et on note une contraction de l'adducteur du même côté ; on trouve un clonus inépuisable du pied droit. Le réflexe achilléen gauche, au contraire, est faible, il n'y a pas de clonus du pied.

Réflexe cutané plantaire : à droite : signe de Babinski très net. A gauche : l'excitation de la plante du pied semble plutôt produire une flexion des orteils ; jamais d'extension.

Il existe donc aux membres inférieurs, des signes d'atteinte pyramidale importants, hormis au pied gauche, qui se comporte comme au cours d'une *poliomyélite*.

Troubles bulbaires :

Leur aggravation est rapide. Si le facial supérieur, la motilité oculaire sont intacts, par contre :

La moitié inférieure de la face est de plus en plus paralysée : facies inerte et inexpressif. La parésie labiale est complète.

Les mouvements d'élévation du maxillaire inférieur et de diduction sont très diminués.

Les réflexes naso-palpébral et massétérin sont vifs.

Le visage est tombant, on ne trouve pas d'hyperexcitabilité musculaire véritable quand on percute les muscles de la face.

La langue est atrophiée, effilée, fibrillante.

Le voile du palais normal. Les réflexes normaux.

A partir du mois de mars 1930, le malade a sans cesse de petites secousses de toux, non suivies d'expectoration, que n'expliquent ni l'examen du poumon, ni celui du pharynx ; peut-être symptôme d'irritation du pneumogastrique.

Le pouls est régulier, bat à 80.

Le liquide céphalo-rachidien clair, non hypertendu.

Albumine : 0 gr. 30. Pandy-Weichbrodt : 0. Cytologie : 2 lymphocytes H⁸.

Examen électrique (M. Bourguignon)

N'a été fait qu'aux membres inférieurs.

A gauche :

MUSCLES	CHRONAXIE	CHR. NORMALE	RAPPORT
Extenseur propre du 1 ^{er} orteil (point moteur).....	0,52	0,20 à 0,34	un peu haute.
Extenseur propre de l'orteil (excitation longitudinale).....	1,6	id	4 fois la normale.
Abducteur du 1 ^{er} orteil.....	0,56	0,34 à 0,72	normale.
Nerf tibial postérieur gauche.....	0,68	id	normale.

A droite :

Extenseur propre du 1 ^{er} orteil...	0,72	0,20 à 0,34	2 fois la normale.
Abducteur du 1 ^{er} orteil.....	0,23	0,34 à 0,72	moitié de la normale.
Long fléchisseur des orteils (point moteur) 1 ^o	0,64	id	normale.
2 ^o	0,80		
Nerf tibial postérieur (chronaxie sensitive).....	0,60	id	normale.

Il existe : à droite des chronaxies du type pyramidal pur : renversement des chronaxies.

A gauche, aucune chronaxie n'est de type pyramidal, mais on note quelques éléments dégénérés.

Nous avons recherché, chez ce malade, s'il existait :

1) *Des troubles sensitifs :*

Les paresthésies légères du début ont disparu avec l'apparition de l'atrophie. Un an environ après le début, apparaissent des douleurs dans les épaules, surtout nocturnes, qui durent quelques minutes, réveillant parfois le malade. Elles sont peu intenses. Douleur semblable dans l'épaule gauche. Cependant, les articulations des épaules sont le siège de craquements articulaires : c'est là, vraisemblablement l'origine de ces douleurs.

A aucun examen on ne trouve de la sensibilité objective.

2) *Troubles vaso-moteurs :*

Durant l'année qui a précédé le début de la maladie, le malade remarquait le soir, après le travail, un « gonflement » anormal de la main gauche, les deux mains étaient sans cesse froides. Cela se produisait presque tous les soirs pendant un an. Au cinquième mois environ de la sclérose latérale amyotrophique a vu apparaître des cri-

ses de sudation quotidienne intense ; chacune durant 30 à 40 minutes, en même temps qu'une sensation de froid. Ces crises se sont produites durant deux mois environ, puis ont disparu pour ne plus reparaitre. Depuis le mois de janvier 1930, date depuis laquelle nous suivons le malade, il a constamment les extrémités froides et moites.

3) *Troubles psychiques.*

Depuis janvier 1930, 5 mois environ après l'apparition des troubles de la parole, le malade rit et pleure facilement. Ce trouble augmente peu à peu. En juin 1930, rire et pleurer très fréquents et faciles à déclancher : il suffit de lui demander s'il pleure facilement, pour voir se dessiner une moue, signe précurseur du pleurer. Cette moue se reproduit spasmodiquement et aboutit à un pleurer véritable, silencieux, sans éclat de voix, très analogue au pleurer normal. Il se prolonge durant quelques minutes, contre le gré du malade, puis presque subitement se calme.

Il se produit également des « fous rires » dont le malade ne saurait expliquer la raison.

Passe sans transition du rire au pleurer, mais l'aspect de la face conserve la physionomie du rire ou du pleurer normal.

L'intelligence est intacte : mémoire, calcul, jugement, attention ne sont pas modifiés.

Le malade ne semble pas se rendre compte de son état, et se montre à peu près indifférent à tout ce qui l'entoure.

Réaction oculo-cardiaque : 90-88. *Pilocarpine* : réaction légère, surtout salivation.

Adrénaline sous-cutanée. Pouls : 84, 96, 84. Tension artérielle non modifiée.

Numération globulaire : Globules rouges : 5. 400.000.

Globules blancs : 7.000, poly-neutro. : 74, poly éosino. : 1 ; monocytes : 20 ; lymphocytes : 5.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique classique, à début par les mains.

A noter : l'atteinte « *névritique* » au membre inférieur gauche et l'anomalie des réflexes cutanés plantaires.

— *Les paresthésies du début.*

— *Les crises sudorales.*

— *Le rire et le pleurer spasmodiques.*

OBSERVATION IV

(Clinique Neurologique)

Mme Den..., 42 ans, femme de ménage.

Début il y a 8 mois : en juin 1929 ; gêne dans la main droite, le geste de coudre a été le premier gêné. Les fibrillations de la main droite ne sont apparues que depuis 3 mois, 5 mois après l'impotence, alors que l'atrophie était déjà manifeste.

Dès le début, a perçu une douleur dans la région supéro-interne du bras droit. Cette douleur existe encore maintenant. Elle est peu vive, sourde, surtout nette au moment des contractions musculaires du bras.

Pendant les 7 premiers mois de la maladie, la main droite était gonflée, prenait le godet.

Il y a trois mois, difficulté à se servir de la jambe droite, la marche est rendue difficile. Plusieurs chutes. Est tombée, s'effondrant du côté droit.

La difficulté à la marche n'a cessé de s'accroître depuis ce moment, de sorte qu'au début de février, la malade avait une hémiparésie du côté droit.

A ce moment, apparaît une lourdeur de la main gauche, avec mouvements fibrillaires ; la malade ne peut plus remonter son drap.

Rien à retenir dans les antécédents personnels et héréditaires.

Examen neurologique :

1) Motilité.

La démarche est un peu lente : la malade boite de la jambe droite.

L'exploration de la force musculaire ne montre pas grande modification. Mais le signe de Barré fait nettement apparaître la faiblesse plus grande des raccourcisseurs de la jambe droite : celle-ci retombe tout de suite.

Aucune amyotrophie au membre inférieur droit. Aucune contraction aux membres inférieurs. Pas de contractions fibrillaires.

Le membre supérieur droit est atrophié et parésié dans le geste d'étendre la main et les doigts, les doigts restent partiellement fléchis, surtout l'index. La malade ne peut mettre la main sur la tête (cela sans qu'il y ait aucunement atrophie de l'épaule, mais par impotence du deltoïde).

Les autres mouvements sont tous possibles. Mais dans leur exécution la force musculaire est très diminuée. Le geste de serrer la main, la flexion et l'extension de la main sur l'avant-bras se font sans aucune force.

Par contre, les mouvements de l'avant-bras sur le bras sont exécutés avec une force normale.

Une amyotrophie très évidente s'observe à la main droite, aux dépens des éminences thénar et hypothénar, des muscles des espaces interosseux : ceux-ci, sur le dos de la main, sont marqués par des dépressions, et à l'avant-bras, surtout aux dépens de la loge antérieure : le périmètre des avant-bras, à 10 cm. au-dessus de la styloïde cubitale est de 18 cm. à droite, alors que 20 cm. à gauche.

Pas d'atrophie du bras.

On voit très souvent de petits mouvements spontanés fibrillaires à la main droite, surtout au niveau des interosseux et de l'adducteur du pouce. La malade en a constaté aussi, depuis 3 mois, à l'avant-bras et au bras, mais moins qu'à la main.

Par contre, le membre supérieur gauche semble normal :

Pas de modification appréciable de la force musculaire.

Cependant, maladresse de la main gauche (ne peut s'en servir comme auparavant).

Amyotrophie, il semble qu'il y ait une légère atrophie des éminences thénar et hypothénar.

Mouvements fibrillaires, depuis 15 jours, aux muscles de la main, visibles dans les espaces interosseux.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs, plus vifs du côté droit que du côté gauche. Le réflexe rotulien, de chaque côté, est obtenu par percussion du bord antérieur du tibia.

La percussion de la malléole interne provoque une contraction de l'adducteur de la cuisse du même côté.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont également vifs : olécranien, radial, cubital. La percussion du réflexe radial droit produit une flexion des doigts.

Signe de Babinski bilatéral.

Les réflexes cutanés-abdominaux sont normaux.

Le réflexe sternal est vif. Enfin la percussion du tiers moyen de l'omopalte provoque une abduction légère du bras et une flexion de l'avant-bras.

Il n'existe aucun signe d'atteinte bulbaire.

Le réflexe naso-palpébral est vif et obtenu à distance.

Liquide céphalo-rachidien clair. Albumine : 0 gr. 30. Réaction de Pandy légèrement positive. Weichbott 0. Lymphocytes : 2. H⁸.

1^o) Membres supérieur droit (cliniquement beaucoup plus touché) :

MUSCLES	CHRONAXIE	CHR. NORMALE	RAPPORT
Abducteur du pouce (pt moteur)	26	0,20 à 0,36	lenteur.
Fléchisseur du 3 ^e id	0,36	id	
Fléchisseur du 4 ^e id	0,80	id	lenteur.
Long abducteur du pouce (pt mot)	40	0,44 à 0,72	id

Toutes les chronaxies sont augmentées, mais dans des proportions très variables. Certaines sont voisines de la normale ; d'autres, prises sur des muscles voisins, sont 100 fois la normale.

2°) *Membre supérieur gauche* (cliniquement à peine touché) :

Abducteur du pouce	0,16	0,20 à 0,36	normale.
Fléchisseur du 4 ^e doigt	0,32	id	id
Biceps (point moteur)	0,08	0,06 à 0,10	id
Court abducteur du pouce	0,96	0,20 à 0,36	
	16		

Pour de très légers déplacements de l'électrode on obtient : ou des contractions vives, ou des contractions lentes, les fibres vives étant localisées dans la partie la plus externe du muscle.

3° *Langue* : nous avons enfin essayé de déceler une atteinte précoce de la langue, en étudiant ses chronaxies. Nous avons trouvé :

Langue : moitié droite : 0,24 chiffre normal

moitié gauche : 0,24 id.

La recherche des troubles sensitifs, vaso-moteurs et psychiques n'a montré que des modifications discrètes :

a) *Troubles sensitifs.*

La malade signale que, depuis le début de la maladie, elle a une douleur permanente, mais légère, dans les mouvements du bras, siégeant à la partie supéro-interne du bras droit, non provoquée par la palpation, mais par la *mobilisation du bras*. Aucun autre trouble sensitif.

Aucun trouble de la sensibilité *objective* : ni tact, ni piqure, ni diapason.

Sens des attitudes normal.

b) *Troubles vaso-moteurs.*

N'accuse spontanément aucune sensation de chaleur, de froid, ni d'œdèmes passagers.

Au début d'avril : sensations de froid au pied et à la jambe droite. La palpation montre, en effet, une légère différence de température entre les deux pieds.

Il apparaît un léger œdème du pied droit, avec godet.

Ces légers troubles durent une quinzaine de jours, puis disparaissent.

c) *Troubles psychiques.*

Il n'existe pas le moindre trouble intellectuel, ni affectif.

La famille, interrogée, n'a noté aucune modification du caractère.

Réflexe oculo-cardiaque : Pas de modification du pouls par la compression des globes oculaires.

Epreuve de Goetch : négative. L'injection sous-cutanée de 1 milligr.

d'adrénaline ne modifie ni le rythme du pouls, ni la tension artérielle.

Injection de pilocarpine : La réaction sudorale et salivaire dure une heure.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique encore au début.

Vue à un stade hémiparalytique.

A noter : de légers troubles vaso-moteurs.

De légères paresthésies.

OBSERVATION V

(Clinique Neurologique)

Lac... Fernand, 36 ans, mécanicien.

Nous trouvons, en janvier 1930, ce malade à la Salpêtrière ; sa maladie a commencé il y a 6 ans.

Début en janvier 1924 :

Perçoit une fatigue dans la main droite en tournant une manivelle. Cette fatigue se dissipe rapidement. Elle reparaît ensuite, le malade ne peut bientôt plus travailler. La main droite s'atrophie. Puis la main gauche se parésie et s'atrophie. Les membres inférieurs sont atteints de même. Des fibrillations apparaissent, perçues par le malade.

En novembre 1924, le malade est porteur d'une légère atrophie distale des membres supérieurs, très prédominante du côté gauche.

Tous les réflexes tendineux sont vifs. On trouve un clonus du pied droit et un signe de Babinski à droite.

Des contractions fibrillaires existent aux quatre membres.

Il n'y a pas de troubles bulbares.

C'est seulement, *en novembre 1925*, qu'apparaît une légère dysarthrie.

L'amyotrophie, à ce moment, est très importante. Le signe de Babinski bilatéral.

En 1927, le malade est entièrement confiné au lit, et est atteint d'une paralysie bulbaire importante ayant le type habituel au cours de la sclérose latérale amyotrophique : paralysie de la moitié inférieure de la face, des lèvres, des joues, de la langue. La langue est atrophiée et fibrille.

Le liquide céphalo-rachidien est normal ; albumine 0 gr. 40. Pandy 0. Weichbrodt 0. Lymphocytes : 1,6. H⁸ dans le sang et le liquide.

Aucun antécédent notable.

A eu une coxalgie de la hanche droite.

Nous l'examinons, pour la première fois, en février 1930. Le volume de ses quatre membres est réduit aux proportions de ceux d'un enfant d'une dizaine d'années ; il est difficile d'imaginer une émaciation plus profonde. Cependant, aux quatre membres, on trouve d'incessantes fibrillations musculaires, qui constituent, dès qu'on découvre le malade, un véritable frémissement. Elles sont perçues par lui. Les mouvements spontanés sont entièrement nuls ; ils ne peut même pas bouger les orteils ; le seul mouvement encore possible est une sorte de mouvement de reptation des membres supérieurs sur un parcours de quelques centimètres.

Malgré cette profonde atrophie, les quatre membres sont en contraction : contracture en demi-flexion aux membres supérieurs, en extension et adduction aux membres inférieurs. La contracture en adduction est telle, qu'aucun écartement des deux cuisses n'est possible.

La contracture n'est d'ailleurs pas égale aux quatre membres.

Quelques mouvements passifs peuvent être obtenus aux membres inférieur droit et supérieur gauche.

Réflexes tendineux.

Tous les réflexes ont une réponse immédiate et nette ; on obtient le réflexe rotulien par percussion du tibia, la contraction de l'adducteur par la percussion de la malléole ; les réponses sont diffusées.

Mais l'amplitude de tous ces mouvements est très faible, les masses musculaires ne permettant pas davantage.

On trouve un *signe de Babinski* bilatéral très net.

Les cutanés abdominaux sont abolis.

Les muscles de la nuque, du dos, sont atrophiés et fibrillent ; la motilité volontaire de la tête est réduite à des mouvements de latéralité légers, la tête reposant sur l'oreiller.

Nerfs craniens.

La moitié supérieure du visage est entièrement respectée.

La motilité oculaire normale : les mouvements des paupières et des yeux sont les seuls moyens d'expression qui restent au malade ; on correspond avec lui en lui posant des questions simples dont la réponse positive ou négative est fournie par un clignement palpébral, ou un mouvement de latéralité léger de la tête.

Les joues, les lèvres sont paralysées.

La langue est très paralysée : la protraction se fait sur quelques millimètres, les mouvements de latéralité sont limités.

La langue est atrophiée et fibrille.

Le voile du palais est un peu mobile.

Les réflexes du voile et nauséux sont faibles, mais nets.

Les réflexes naso-palpébral et masséterin sont vifs ; la recherche de ce dernier provoque l'apparition de quelques fibrillations dans les muscles du menton.

La parole est entièrement supprimée. Le seul son que le malade fasse entendre est un grognement indistinct, toujours le même, et par lequel il attire l'attention sur lui. Ce trouble, aussi grave, est sous la dépendance d'une paralysie du larynx.

La déglutition est un peu troublée. Avale de travers parfois.

Le malade est entièrement nourri de liquides et de bouillies qu'on lui verse à la cuiller dans la bouche.

Le pouls est à 90, régulier.

La respiration ample et régulière.

Troubles sensitifs.

Le malade ne souffre pas. On n'a noté, sur les observations antérieures, aucune sensation douloureuse autre que quelques paresthésies dans les premiers mois.

Depuis quelque temps (fin 1929-1930) se plaint, tous les 3 ou 4 mois, de douleurs abdominales qui paraissent intenses, durant 2 ou 3 jours, et sont calmées rapidement, semble-t-il, par l'injection de belladone. S'agit-il de spasmes intestinaux dus à une atteinte du pneumogastrique ?

Troubles vaso-moteurs.

Il n'en existe aucun.

Troubles trophiques.

Il est frappant de constater que le malade, confiné au lit depuis 4 ans, et ne pouvant faire le moindre mouvement, a des téguments souples, normaux, n'a aucune escarre, un système pileux normal.

L'atrophie ne s'est cependant pas limitée aux muscles ; il semble que les os eux-mêmes se soient atrophiés ; nous sommes surpris par la petite taille du malade, sa longueur est de 5 cm. inférieure à ce qu'elle était avant le début de la maladie. Les radiographies osseuses se montrent aucune décalcification.

Numération globulaire :

Globules rouges : 5.600.000.

Globules blancs : 6.400 ; poly-neutro : 66 ; éosinophile : 1 ; lymphocytes : 13 ; monocytes : 20.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique classique.

Mais évolution lente : survie de 4 ans $\frac{1}{2}$, avec troubles bulbaires.

A noter : l'importance de l'amyotrophie.

Les crises douloureuses abdominales récentes.

Psychisme :

M. Lac... passe ses journées à lire un journal qu'on place devant ses yeux et qu'il parcourt de bout en bout. Il est au courant de tous les menus faits qui se produisent dans la salle, au point qu'il se rappelle la date d'arrivée de tous ses voisins.

Ses facultés intellectuelles semblent intactes.

Il n'a pas de véritable pleurer spasmodique, il a cependant un pleurer facile, mais semble user de cette réaction comme d'un moyen de défense contre tout essai thérapeutique.

Réflexe pilo-moteur vif et généralisé.

Injection de pilocarpine sous la peau :

La réaction est d'une remarquable intensité : sudation durant 2 heures, vertiges, pâleur, salivation abondante.

Ce malade est mort le 20 novembre 1930, l'examen anatomique de la moelle a confirmé le diagnostic clinique de sclérose latérale.

Examen électrique (M. Bourguignon)

MUSCLES	CHRONAXIE	CHR. NORMALE	RAPPORT
Extenseur propre du 1 ^{er} orteil (point moteur).....	0,64	0,20 à 0,36	doublée.
Abducteur du 1 ^{er} orteil (point moteur).....	0,28	0,34 à 0,72	moitié de la normale.
Nerf tibial postérieur.....	0,64	id	normale.

Toutes les réponses musculaires sont vraies, mais de peu d'amplitude. Ces chronaxies sont du type pyramidal pur. Elles expliquent la présence du signe de Babinski bilatéral.

OBSERVATION VI

Houd..., 54 ans, éleveur.

Malade examiné dans le service de M. le professeur Lœper.

Début de la maladie :

En décembre 1929, apparaît une douleur dans le genou droit, qui dure plusieurs semaines, puis une douleur au genou gauche.

Puis les deux membres s'enraidissent, la marche devient difficile.

Un mois après, apparaît l'atrophie des mains, qui sont d'abord engourdis transitoirement, puis parésiées et atrophiées.

Les fibrillations datent du mois de mars.

Examiné en mai 1930, 6 mois après le début, peut encore marcher, mais avec une canne. S'exprime très facilement et clairement.

On constate facilement les 3 ordres de symptômes classiques :

L'amyotrophie bilatérale des membres supérieurs.

La paraplégie spasmodique.

Les troubles bulbaires.

1) *Membres supérieurs :*

Atrophie : c'est un homme extrêmement musclé, dont les muscles des bras et des épaules ont encore un volume remarquable.

L'atrophie est nette aux deux mains et aux deux avant-bras, un peu plus intense à gauche qu'à droite. Porte sur les éminences thénar et hypothénar, sur les interosseux, sur les gouttières antérieures des avant-bras.

Fibrillations nombreuses et incessantes dans tous les muscles des deux bras, alors qu'il n'y a pas à ce niveau d'atrophie visible. Quelques fibrillations dans les muscles antérieurs des avant-bras. Quelques myoclonies des doigts (mouvement de flexion-extension de ceux-ci).

Aucune hypertonie. Les épreuves de ballottement des mains et des bras se font normalement. Au contraire, une certaine *hypotonie* des deux mains.

Les réflexes de posture sont faibles.

Force musculaire très faible pour les mains et les avant-bras. Mais aussi très nettement diminuée pour les mouvements des bras, peut à peine placer la main gauche derrière la tête.

Le membre supérieur droit est un peu plus fort que le gauche.

Réflexes : tous vifs, mais sans diffusion.

2) *Membres inférieurs :*

Pas d'atrophie évidente. Masses musculaires bien dessinées.

Cependant le quadriceps droit semble amoindri.

Fibrillations nombreuses et très vives dans les deux quadriceps.

La force musculaire semble beaucoup plus touchée dans le membre droit que dans le gauche et porte sur les raccourcisseurs.

Légère contracture en extension.

Les réflexes sont tous vifs. Mais le rotulien droit est polycinétique, alors que le gauche ne l'est pas. On les obtient tous les deux à distance, par percussion des tibias.

Clonus en équinisme du pied droit. Pas de clonus à gauche.

Signe de Babinski bilatéral.

A gauche, comme à droite, on n'obtient l'extension que par la friction du bord externe du pied. La friction du bord interne et du milieu de la plante est suivie de flexion.

Abdomen souple, normal.

Réflexes cutanés abdominaux normaux.

3) *Nerfs crâniens.*

La voix est modifiée, le malade en fait lui-même la remarque. Un peu monotone, consonnes mal prononcées, bien qu'on ne puisse dire exactement quelles sont les consonnes électivement touchées.

Lèvres : peut difficilement siffler, mais cette parésie labiale est très légère.

Langue : mouvements un peu limités.

Fibrillations nombreuses et nettes.

Pas d'atrophie visible.

Quelques fibrillations dans les deux peauciers du cou.

Réflexes naso-palpébral et massétérin vifs.

Voile du palais normal, les mouvements sont normaux.

Réflexe du voile et réflexe nauséeux se font normalement.

Examen du sang : H⁸.

Trouble sensitifs : Souffre dans le genou droit, mais par rares intermittences ; le malade compare cette douleur à un coup de poignard, sensation douloureuse suivie d'une sensation de dérobement subit. Tombe du côté droit (tombe chaque jour ainsi).

Le tact et la piqure sont perçus normalement partout.

Aucun trouble psychique.

Aucun trouble du caractère, ni de l'intelligence. Cependant, dit « qu'il a le cafard » et, soudain, se met à pleurer durant l'examen. Il pleure, dit-il, parce qu'il ne sent aucune amélioration dans son état.

Aucun trouble vaso-moteur.

Réflexe pilo-moteur : dès qu'on le découvre, le réflexe pilo-moteur instantanément se produit et envahit tout le corps sans en respecter aucune partie. Donc : *vif et généralisé.*

Réflexe oculo-cardiaque : 80-74.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique au début, ayant d'emblée envahi les quatre membres et les nerfs bulbaires.

Quelques paresthésies initiales.

Douleur en éclair, en coup de poignard.

OBSERVATION VII

Ger... Angèle, 66 ans, professeur d'anglais (malade du service de M. le docteur Crouzon).

Le premier symptôme de la maladie date de *mai 1928*, il consiste en douleurs dans les deux jambes et la région lombaire, douleurs peu vives, mais tenaces, et accompagnées presque aussitôt de faiblesse des deux membres inférieurs et de difficulté à marcher.

De mai à septembre 1928, les douleurs persistent en s'atténuant; la marche devient de plus en plus difficile, les jambes s'atrophient. Des fibrillations apparaissent à la jambe gauche; puis se produisent des soubresauts musculaires, la contracture apparaît.

En septembre : il apparaît une difficulté graduelle dans les mouvements de préhension des objets; s'en aperçoit parce qu'elle ne peut plus boutonner ses vêtements.

Des douleurs cervicales apparaissent dans la nuque, en même temps qu'une diminution de force dans les muscles de la nuque : la tête tend à s'incliner en avant.

A ce moment apparaît un trouble de la parole.

En mars 1930 : il existe une paraplégie spasmodique, avec contracture en extension, une atrophie notable des jambes et des pieds, une hyperréflexivité rotulienne bilatérale. Les réflexes achilléens ne sont pas vifs. Il existe un signe de Babinski bilatéral.

L'amyotrophie des mains est importante, symétrique; il n'y a pas de grosse atrophie des avant-bras; les bras sont normaux.

La diminution de la force musculaire des mains est très grande, mais la force est à peu près conservée pour les muscles de l'avant-bras et du bras.

Les réflexes tendineux sont vifs aux deux membres supérieurs.

Les muscles de la nuque sont parésés, la tête tend à tomber en avant.

On voit quelques secousses fibrillaires à la jambe gauche et aux membres supérieurs.

Enfin il existe de légers troubles bulbaires.

Une parésie du facial inférieur, des lèvres et des joues, sans atteinte de la langue; la parole est incorrecte, les consonnes mal prononcées, la voix un peu nasonnée, il existe quelques troubles de la déglutition; la malade, fréquemment, avale de travers.

Les sensations douloureuses du début se sont atténuées, mais n'ont pas disparu : la région lombaire et la nuque sont toujours le siège de sensations paroxystiques en éclair.

Liquide céphalo-rachidien clair. Albumine : 0,28, 1 lymphocyte.

Benjoin normal H^8 dans le sang et le liquide.

En novembre 1929 : la malade est confinée au lit.

L'amyotrophie des membres supérieurs augmente, mais reste encore modérée au moment de la mort; jusqu'au dernier jour, peut écrire, manger seule.

La paraplégie ne se modifie pas.

Mais les troubles s'aggravent rapidement :

La parésie facio-labio-jugale s'accroît, la langue reste à peine atrophiée, le voile du palais est très parésié ; le réflexe du voile est faible.

Les troubles de la déglutition sont de plus en plus pénibles : avale sans cesse de travers ; ne peut chasser les mucosités qui encombrent sa gorge.

Il apparaît des *modifications du rythme cardiaque* :

Le pouls est tantôt à 80, tantôt à 110, il est fréquemment *arythmique*.

La malade meurt le 19 mars 1930, sans fièvre, sans syndrome infectieux, dans une syncope.

L'examen anatomique a montré les lésions caractéristiques de la sclérose latérale amyotrophique.

Chez cette malade, nous n'avons pas trouvé trace de *troubles vasomoteurs*.

Par contre, les *troubles sensitifs* étaient importants : du début à la fin il y a eu des sensations douloureuses dans les muscles touchés par l'atrophie, douleurs paroxystiques peu vives, mais très rebelles.

Les facultés intellectuelles de la malade sont toujours restées intactes : la compréhension, l'attention, le jugement, la mémoire, étaient normaux ; jusqu'à la veille de sa mort, elle lisait parfaitement des ouvrages anglais et français.

Depuis la fin de 1929, la malade a présenté du *rire et du pleurer spasmodiques*. Le pleurer spasmodique incoercible, durait souvent plusieurs minutes, était déclenché par des motifs futiles, et se développait malgré elle.

La nouvelle de la mort d'une de ses voisines déclenchait un rire spasmodique de plusieurs minutes. La crise de rire, était dans les derniers mois, d'une grande fréquence : 2 à 3 par jour.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à début paraplégique.

Durée totale : 22 mois.

Mort par syncope bulbaire.

A noter : les *troubles sensitifs*.

Le *rire et pleurer, très spasmodiques*.

OBSERVATION VIII

Guy..., 61 ans, employé.

(Malade du service de M. le Docteur Crouzon).

En février 1929, s'aperçoit que, chaque matin, en mettant les mains dans l'eau froide, celles-ci sont engourdies, et restent parésiées, maladroites durant une demi-heure ou une heure. Puis la motilité revient. Cela dure plusieurs mois, puis la faiblesse dans les mains devient permanente, l'atrophie apparaît.

En même temps éprouve une certaine difficulté à marcher : un accident antérieur, au pied droit, l'obligeait auparavant à se servir d'une béquille ; la marche n'est plus possible qu'avec deux béquilles, bientôt elle devient presque impossible.

Entre à la Salpêtrière à la fin de juillet 1929.

Antécédents :

A subi divers traumatismes. Le plus important a été, en 1913, celui qui a porté sur le pied droit : fracture de l'astragale.

Examen neurologique fait en janvier 1930 :

On constate l'existence d'une quadriplégie, les troubles bulbaires sont absents.

La paraplégie est du type hyperspasmodique :

Les deux membres inférieurs forment deux attelles rigides ; ils sont immobilisés en extension et adduction ; les deux genoux sont l'un sur l'autre, et le malade doit faire un effort considérable pour les décroiser, encore n'y parvient-il que dans certaines positions de ses membres inférieurs.

Aucun mouvement passif ne peut être obtenu. Les mouvements volontaires sont très limités ; la paralysie est du type pyramidal ; elle est complète sur les raccourcisseurs. *Atrophie* : les deux cuisses et les deux jambes sont un peu amaigries.

Membres supérieurs : les deux mains sont décharnées ; les avant-bras très amaigris ; les deux bras un peu moins amyotrophiés ; la main, le poignet, sont hypotoniques.

On trouve une certaine hypertonie dans les muscles du bras et de l'épaule des deux côtés, par la recherche du ballottement de l'épaule. Cette hypertonie est beaucoup plus manifeste durant le mouvement. Les mouvements volontaires sont très réduits : ne peut qu'ébaucher un mouvement d'écartement des doigts ; peut à peine porter la main à la bouche en s'aidant de l'autre main.

Les contractions fibrillaires sont fréquentes aux quatre membres.

Tous les réflexes tendineux sont vifs et leur réponse diffusée, tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Les achilléens ont

une réponse très réduite, du fait de la contracture en extension des pieds. Le signe de *Babinski* est bilatéral.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis, mais l'état de la paroi abdominale l'explique facilement.

Les muscles du cou et de la ceinture pelvienne sont normaux.

Troubles bulbaires :

Le malade ne se plaint d'aucune gêne dans le domaine des nerfs crâniens ; le seul symptôme objectif est : l'atteinte de la langue : celle-ci est un peu atrophiée et amincie, a de nombreuses fibrillations.

Examen viscéral.

On trouve, dans toutes les articulations, de très nombreux et bruyants craquements articulaires.

Liquide céphalo-rachidien clair, non hypertendu.

Chez ce malade, il n'existe :

Aucun trouble sensitif.

Aucune altération psychique : il se rend parfaitement compte de son état, et ne cache pas son mépris pour la thérapeutique médicale.

Aucun trouble vaso-moteur : réaction pilo-motrice vive et générale.

Epreuve de l'adrénaline sous-cutanée : aucune modification nette du pouls ; ni de la tension artérielle.

Reçu jusqu'en septembre 1930 : son état s'aggrave très lentement. Sa paralysie est de plus en plus spasmodique.

Les troubles bulbaires se modifient très lentement.

Numération globulaire : globules rouges : 5.400.000 ; globules blancs : 7.000 ; polynucléaires : 65 ; éosinophiles : 1 ; lymphocytes : 15 monocytes : 19.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique classique, d'évolution lente, datant de 18 mois.

Noter : les paresthésies : l'engourdissement au froid, qui ont précédé l'atrophie.

Le caractère hyperspasmodique de la contracture.

L'importance des signes d'arthrite chronique.

OBSERVATION IX

(Clinique Neurologique)

Vig. Gustave, 39 ans, tailleur.

Le premier symptôme de la maladie en décembre 1927, est l'appari-

tion d'une « *trémulation* » continue des muscles du membre supérieur droit, suivie, 15 jours après, de parésie et d'atrophie de la main droite. Il a souffert à ce moment de douleurs dans la nuque, provoquées par les mouvements de la tête, durant une huitaine de jours ; il semble s'être agi d'un torticollis « rhumatisal ».

En février 1928, le deltoïde gauche est à son tour animé d'une trémulation. L'épaule et la main gauche diminuent de force.

C'est en mars 1928 qu'il vient consulter pour la première fois à la Salpêtrière.

Il est à ce moment atteint d'une amyotrophie des membres supérieurs du type Aran-Duchenne, avec fibrillations musculaires. Les réflexes tendineux sont vifs, non seulement aux membres supérieurs, mais aux membres inférieurs. Il n'y a pas de signe de Babinski.

M. le Professeur Guillaïn porte le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique et fait pratiquer deux injections intra-rachidiennes de sérum antipoliomyélitique. Les injections sont assez mal supportées ; le malade sort de l'hôpital en avril.

Revu un an après, en avril 1930, il a subi un envahissement rapide de la sclérose.

En octobre 1929, apparaît une difficulté de la marche, précédée de plusieurs semaines, par des contractions fibrillaires dans le quadriceps.

En janvier 1930, début des troubles bulbaires : la voix s'altère, la parole devient fatigante.

Examen neurologique :

Malade confiné, au lit.

a) *L'amyotrophie des membres supérieurs* est intense, atteint des deux côtés les muscles des bras et des épaules.

Aucun mouvement n'est possible aux membres supérieurs.

Il n'existe aucune contracture : les deux membres supérieurs semblent nettement hypotoniques.

On voit encore quelques contractions fibrillaires, mais elles sont beaucoup moins nombreuses qu'au début de la maladie.

b) *La paraplégie* est presque complète ; il ne reste que quelques mouvements du pied sur la jambe et de la jambe sur la cuisse. Les muscles des jambes sont modérément atrophiés.

On voit de nombreuses fibrillations dans les deux quadriceps.

Il n'existe aucune contracture : la mobilisation passive est normale.

Les réflexes tendineux : aux membres inférieurs ne semblent pas très vifs : les deux achilléens, les deux rotuliens existent et sont normaux. Mais la recherche du réflexe rotulien provoque une réponse dans l'adducteur et le quadriceps du côté opposé : réflexe controlatéral.

Au membres supérieurs :

Il n'y a nulle hyperreflectivité. On ne peut obtenir aucun des deux stylo-radiaux. Les deux olécraniens sont très faibles.

Les cutanés plantaires : à droite, flexion nette ; à gauche, il se produit par la friction plantaire, un mouvement d'extension des orteils et d'adduction de l'avant-pied ; seul le gros orteil reste immobile. On trouve un *clonus* inépuisable des deux pieds. Les cutanés abdominaux sont abolis.

La paralysie bulbaire est évidente, portant sur le domaine du facial inférieur, les lèvres, la langue.

La moitié inférieure de la face est inerte. Le malade ne peut ni siffler, ni souffler. Les mouvements de la langue sont un peu diminués ; la langue est un peu atrophiée. On voit des fibrillations sur la langue et le menton. Le voile du palais est normal, les réflexes du voile et du pharynx normaux. Le réflexe massétéрин est vif.

La voix est altérée, type de la voix bulbaire. Le malade parle lentement, avec effort et articule mal ; voix nasonnée.

La déglutition ne paraît pas troublée.

Le pouls est régulier.

Examen somatique :

Tuberculose pulmonaire ancienne, fibreuse.

Liquide céphalo-rachidien : albumine 0,40. Réaction de Pandy légèrement positive. Réaction de Weichbrodt négative.

Cytologie : la présence de globules rouges s'oppose à l'examen.

Benjoin : 0000012200000000.

H⁸ sang et liquide.

Numération globulaire :

Hématies : 5.190.000. Hémoglobine : 70 %.

Globules blancs : 14.000. Poly. neutro. : 79 ; éosinophiles : 1. Lymphocytes : 6 ; monocytes : 14.

Les troubles sensitifs chez ce malade sont à peu près nuls : a quelques fourmillements dans les doigts.

Troubles psychiques :

Facultés intellectuelles : le malade répond parfaitement aux questions, dans la mesure où ses fonctions bulbaires le lui permettent.

La mémoire :

dres détails de sa vie ; retrouve avec précision les événements qui ont marqué sa mobilisation et le début de sa vie militaire. Se souvient de même des faits récents.

Parfaitement orienté et lucide.

Il a, de temps à autre, une tendance à pleurer ou à rire, constituée par

de petits spasmes de la face ; ce mouvement de la mimique dure quelques secondes, se reproduit souvent : le malade n'est pas maître de l'arrêter, ni de le provoquer.

En général, ce rire et ce pleurer semblent déclenchés par des motifs gais ou tristes, en harmonie avec ce rire ou ce pleurer.

Une certaine indifférence de son sort, une certaine résignation assez anormale ; il y a contraste évidemment entre sa lucidité dans la conversation et le jugement qu'il porte sur sa maladie.

Troubles vaso-moteurs :

Mains chaudes et moites. A eu un léger œdème transitoire des mains. Les ongles sont épais et cassants. La peau des mains a un aspect voisin de la main succulente.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique durant depuis 3 ans, à début classique.

A noter : la précocité des fibrillations.

L'absence de contracture.

La réponse anormale du signe de Babinski.

L'existence d'un rire et pleurer spasmodiques.

Quelques légers troubles vaso-moteurs.

OBSERVATION X

Dr... Fernand, 26 ans, estampeur.

Le début de la maladie date des premiers mois de 1927.

Le premier symptôme a été l'apparition de fibrillations au biceps, puis à l'avant-bras droit. Puis se produit une parésie du pouce et de la main droite.

En interrogeant avec soin le malade, on apprend que, durant l'année qui précédait ces symptômes, il avait fréquemment les mains « engourdis » et un peu « gonflées » : il lui arrivait souvent de ne pouvoir retirer de son doigt une bague qui, d'habitude, était très mobile.

A fréquemment constaté, au moment de ces paresthésies, qu'un doigt le 5^e de la main droite, en général devenait blanc. Mais ces divers symptômes ont été si légers que jamais, à ce moment, il n'a consulté un médecin.

Depuis le début de 1927, la main droite, puis la main gauche, s'atrophient et deviennent plus faibles.

A partir de septembre 1927, est incapable de manger seul.

En mars 1929, apparaît une difficulté de la parole.

L'examen du 27 novembre 1929, montre :

Une amyotrophie diffusée considérable des deux membres supérieurs : main de singe, épaule en coup de hache, dépression des fosses sus et sous-épineuses ; les trapèzes sont eux-mêmes atrophiés.

Les deux membres supérieurs pendent inertes ; à peine le malade peut-il ébaucher à droite et à gauche une contraction du deltoïde qui mobilise à peine l'épaule.

Les fibrillations musculaires sont nombreuses dans tous les groupes musculaires.

Les muscles du dos et les masses lombaires sont affaiblis : ne peut s'asseoir sans aide.

Les membres inférieurs, normalement musclés et de force normale sont le siège de nombreuses fibrillations.

Les réflexes tendineux sont très exagérés et leur réponse diffusée aux deux membres inférieurs. Le stylo-radial fournit une réponse vive dans le muscle long supinateur. Le cubito-pronateur fournit une réponse anormale : flexion des doigts. Le tricipital est vif. Ces réponses réflexes sont identiques des deux côtés. Il n'y a pas de clonus du pied. Le réflexe cutané plantaire est en flexion franche des deux côtés.

Troubles bulbaires :

La parole est mal articulée, un peu traînante, mais de timbre normal. Pas de paralysie visible des muscles de la face, ni des joues.

Mais la langue, à peine atrophiée, fibrille. Le voile du palais se contracte normalement. Réflexe vélo-palatin vif. Les réflexes naso-palpébral et massétérin sont vifs.

Liquide céphalo-rachidien : clair. Albumine : 0.40.

Pandy-Weichbrodt 0. 0,3 lymphocytes. Benjoin : 0000002220000000.
H⁸ sang et liquide.

Examen oculaire normal.

Ultérieurement, on voit se constituer peu à peu une *paraplégie spasmodique*.

D'abord apparaît le clonus des deux pieds et des deux rotules.

Les réflexes sont de plus en plus vifs, et leur diffusion plus manifeste.

Un signe de Babinski à droite.

Il n'y a pas de contracture, mais, dès que le pied bute contre terre, un clonus spontané apparaît.

Enfin la contracture devient appréciable par l'étude de la mobilisation passive ; le signe de Babinski devient bilatéral.

Les troubles bulbaires n'évoluent qu'à peine. Le malade avale un peu de travers. La langue s'atrophie légèrement. La parole devient un peu nasonnée, elle est difficile et lente.

Le 7 mars 1930, on fait une injection intra-rachidienne de sérum antipolyomyélitique, mal supportée, suivie de douleurs lombaires, de fièvre et, ultérieurement, d'une aggravation des troubles moteurs.

A la fin de mai, broncho-pneumonie et mort.

L'autopsie montre, dans la moelle, les lésions systématisées caractéristiques de la sclérose latérale amyotrophique.

Il ne s'est produit, chez ce malade, aucun *trouble sensitif net*, hormis les paresthésies qui ont précédé l'atrophie, on n'en relève aucun.

Quelques *troubles vaso-moteurs* ont été notés :

Durant les 6 mois pendant lesquels nous l'avons suivi, nous avons constamment remarqué :

Que ses mains étaient moites, en sudation permanente, ces sueurs, dont le malade se plaint, sont pour lui une véritable gêne.

Les téguments des mains, lisses, ratatinées, rappellent l'aspect de la main succulente.

La face est luisante, recouverte de séborrhée.

Il ne s'est jamais produit de *trouble psychique* notable.

Dans les derniers mois, peut-être y avait-il une propension au rire et un prolongement un peu spasmodique de celui-ci, provoquant parfois un « fou rire » dont le malade s'expliquait mal la cause.

La numération globulaire, faite le 7 mai, au doigt donne :

5.000.000 d'hématies, hémoglobine : 80 %. 9.000 leucocytes ; polynéutro : 75 ; éosinophiles : 4 ; lymphocytes : 2 ; monocytes : 19.

Faite en même temps dans le sang veineux : 4.700.000 hématies.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique classique, début par les mains.

Durée : 3 ans et 6 mois.

A noter :

1°) L'apparition progressive et très lente des signes pyramidaux : le signe de Babinski n'apparaît que deux ans après l'hyperréflexivité tendineuse.

2°) L'existence de *paresthésies*, de phénomène du *doigt mort*, durant les mois qui ont précédé l'atrophie.

3°) De légers troubles vaso-moteurs : sueurs aux mains.

OBSERVATION XI

(Clinique Neurologique)

Bour. Victorine, 63 ans, journalière.

Au cours de l'année 1926, la malade subit un traumatisme sur le bras (elle reste accrochée par la main droite à une branche d'arbre, et tombe à terre).

Dans les jours qui suivent apparaissent des fibrillations dans l'épaule droite ; puis des crampes, des engourdissements dans la main droite. Peu à peu la main est parésisée et s'atrophie.

En 1927, la main gauche s'atrophie, après avoir été, comme la droite, le siège de paresthésies.

En 1928, atteinte des membres inférieurs : dérobement des jambes durant la marche.

Aucun antécédent notable : mère de deux filles bien portantes.

L'examen de juillet 1928 montre une atrophie des deux membres supérieurs, prédominante à droite, à maximum distal. Aucun mouvement n'est conservé au bras droit ; à gauche il persiste quelques mouvements du pouce et de l'index, une légère flexion de l'avant-bras sur le bras, une ébauche d'abduction de l'épaule.

Il n'existe aucune contracture, les deux avant-bras sont ballants. La marche est possible, mais boiterie légère, par parésie de la jambe droite. On trouve une légère contracture.

Mais les mouvements et la force musculaire sont normaux.

On voit des fibrillations dans les muscles des deux membres supérieurs, dans le trapèze, ces fibrillations déterminent fréquemment de petits mouvements irréguliers des doigts.

Les réflexes tendineux sont à peine vifs, en particulier ceux du membre supérieur droit sont faibles.

Il n'y a pas de clonus des pieds.

Mais on trouve très nettement un signe de Babinski à droite.

Il n'existe aucun signe d'atteinte bulbaire.

On fait suivre à la malade un traitement d'ionisation calcique transcérébro-médullaire.

Elle sort de l'hôpital, y revient un an après : au mois d'août 1936.

La paraplégie s'est constituée : la marche est devenue, depuis quelques jours, impossible. La contracture des deux membres inférieurs est très nette, mais légère : la mobilisation passive permet d'obtenir tous les mouvements, mais l'abduction des cuisses reste limitée par la contracture des adducteurs. La force musculaire est très diminuée pour tous les mouvements, l'atrophie est diffuse.

Aux membres supérieurs : L'état est le même que précédemment ; ils ne sont pas contracturés : on note, au contraire, une hypotonie des mains.

On voit des secousses musculaires fréquentes dans les muscles des cuisses, du tronc, dans les pectoraux, à la racine des bras.

La malade dit que souvent, sans cause apparente, elle se sent parcourue d'un frémissement fibrillaire dans tout le corps. La force du cou, des muscles du dos est très diminuée.

Le malade peut à peine pencher la tête en avant ; le trapèze est parésié. La mobilisation passive de la tête ne rencontre aucune résistance. Cependant il se produirait fréquemment une sorte de torticolis spasmodique.

Tous les réflexes des membres inférieurs existent, mais sont à peine vifs, sans diffusion, ni possibilité de les provoquer à distance. Les réflexes des membres supérieurs sont très faibles : on ne trouve ni le stylo-radial, ni le cubito-pronateur ; l'olécranien est très faible.

Le réflexe cutané plantaire est en extension bilatérale. Mais, à gauche alors que tous les orteils répondent par une extension et un mouvement d'éventail, le gros orteil seul reste immobile. Les cutanés abdominaux sont abolis, mais la paroi est hypotonique. Dans l'ensemble, les seuls signes d'atteinte pyramidale aux quatre membres sont : le signe de Babinski et la légère contracture de la racine des cuisses.

Réflexes de posture abolis.

Troubles bulbaires.

On constate l'existence d'une paralysie bulbaire légère, dont les signes ont commencé d'apparaître il y a 7 à 8 mois ; pas de troubles de la parole. La moitié inférieure de la face, les lèvres, les joues sont parésiées, mais la mimique est partiellement conservée. Les muscles de la mastication sont parésiés. La langue est atrophiée, vallonée, étalée. Elle fibrille. Sa motilité est presque nulle.

Le voile du palais est peu mobile ; le réflexe du voile existe des deux côtés, il est faible. On voit des fibrillations dans les muscles du menton et péribuccaux.

La parole est parfaitement compréhensible, mais monotone et traînante.

La déglutition peu entravée : la malade avale rarement de travers.

Le pouls a 92, régulier. La respiration normale.

Les réflexes naso-palpébral et massétérin sont vifs.

La percussion directe des muscles de la face produit parfois une légère réponse idio-musculaire.

Les troubles sensitifs sont ici très nets :

1) Il en est apparu avant le début : ce sont des sensations d'engourdissement et de crampes ; elles sont restées légères.

2) Au moment de la seconde hospitalisation : après 4 ans de maladie, au moment où le syndrome est au complet et très menaçant, la malade se plaint de douleurs nocturnes dans les membres et le dos, surtout dans l'abdomen ; ces douleurs sont paroxystiques. On administre 20 gouttes par jour de teinture de belladone ; elles sont calmées, mais l'action du médicament n'est pas si rapide qu'on en puisse tirer de conclusion sûre.

Troubles neuro-végétatifs :

Depuis la seconde année de la maladie, se plaint d'avoir des sueurs sur tout le corps. Cette sudation n'a pas été très abondante durant le séjour dans le service.

Troubles « trophiques » :

Au moment du second séjour, tard dans la maladie, on voit apparaître, peu à peu un œdème des mains et des pieds beaucoup plus intense à la main droite. Œdème mou, sans modification de la couleur ni de la température des téguments, prenant facilement le godet, se répartissant aux régions déclives.

La tension artérielle et l'indice oscillométrique sont les mêmes aux avant-bras. Cet œdème ne s'est nullement modifié depuis que nous l'avons vu apparaître.

Troubles mentaux :

Aucun trouble mental.

Mais la malade a du rire et du pleurer spasmodiques depuis le début de son atteinte bulbaire. Ce rire et ce pleurer se font contre son gré : elle a voulu quitter sa famille parce que les siens lui demandaient sans cesse la cause de sa joie ou de sa tristesse et s'agaçaient de ce rire paradoxal.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à début classique, d'évolution lente, durant plus de 4 ans.

Aucune contracture, les signes pyramidaux consistent uniquement en un signe de Babinski.

A noter : les paresthésies du début.

La sudation à la période d'état.

L'apparition tardive de douleurs véritables et d'un œdème abondant prédominant à la main droite.

Rire et pleurer spasmodiques.

OBSERVATION XII

(Clinique Neurologique)

Rous... Alfred, 44 ans.

Le début de la maladie date de mai 1928.

Le pouce et l'index de la main gauche s'affaiblissent, puis toute la main gauche. 5 mois après, l'avant-bras et le bras.

Quelques sensations douloureuses intenses accompagnent le début.

Antécédents :

Tuberculose pulmonaire, fistule anale. Cette tuberculose est d'évolution torpide, à forme scléreuse.

Examen d'octobre 1929 :

Le membre supérieur gauche est atrophié dans tous ses segments : la main, très aplatie, disparition des éminences thénar et hypothénar, les muscles interosseux ; le pouce est sur le même plan que les autres doigts, qui sont fléchis, et ne peuvent être étendus volontairement : c'est l'aspect classique de main de singe.

L'avant-bras est un peu moins atrophié ; au bras, l'atrophie porte surtout sur le biceps ; à l'épaule sur le deltoïde, un peu moins sur les autres muscles périscapulaires. La force musculaire, très diminuée pour les mouvements de la main, l'est un peu moins pour ceux du poignet et de l'épaule.

Muscles du cou : le sterno-cléido-mastoïdien gauche est parésié.

La tête est en rotation légère vers la gauche.

Pas de contracture. La mobilisation passive est partout normale.

Membre supérieur droit : Légère atrophie de la main. La force musculaire est à peu près normale. On voit des fibrillations, non seulement sur toute l'étendue du membre supérieur gauche, mais aussi au bras droit, dans le biceps, le triceps, le deltoïde.

Les réflexes tendineux des deux membres supérieurs sont très vifs et leur réponse est diffusée. La recherche des deux stylo-radiaux provoque une contraction dans le grand pectoral du même côté.

Aux membres inférieurs, tous les réflexes tendineux sont vifs, leur réponse est diffusée. *Cutanés plantaires :* à droite, flexion franche ; à gauche : la réponse est variable ; de temps à autre se produit une extension en éventail des orteils. *Les réflexes cutanés-abdominaux, crémasteriens* sont normaux.

Troubles bulbaires : Le visage est dans l'ensemble émacié. Le masseter gauche paraît légèrement atrophié. La langue est normale. Le réflexe massétérin est très vif, il se produit un véritable clonus du maxillaire inférieur. Les autres réflexes de ce territoire sont normaux.

Examen somatique : normal. Pupilles normales.

6 mois après, en avril 1930 :

L'atrophie des membres supérieurs est intense, bilatérale, prédominante encore du côté gauche. Une légère contracture en demi-flexion est apparue.

Il n'existe aucune altération de la force musculaire aux membres inférieurs, ni atrophie.

Les fibrillations sont toujours incessantes aux deux membres supérieurs ; on en voit dans les quadriceps.

Les réflexes, toujours vifs aux quatre membres, montrent de la diffusion : les deux rotuliens ont une réponse contrelatérale nette.

On trouve un signe de Babinski à gauche.

Les réflexes de posture des tendons tricipitaux sont abolis.

La langue est atrophiée et fibrillante.

Depuis un mois environ, se plaint d'avoir, chaque jour, des *crises d'étouffement* : il ne peut respirer durant plusieurs secondes ; semble avoir à ce moment un véritable spasme du larynx ou des bronches ; entre temps, la respiration et le pouls sont normaux et réguliers.

En juillet :

La force des membres inférieurs s'altère. *Babinski bilatéral.*

Troubles sensitifs.

Durant les premiers mois, a souffert dans son membre supérieur gauche, en même temps que paraissait l'atrophie. Douleur de tout le membre, depuis la main jusqu'à l'épaule, surtout nette *durant le mouvement* ; la nuit, chaque fois que inconsciemment, le malade bougeait, il était réveillé par cette douleur.

Celle-ci n'a pas duré plus de 2 ou 3 mois et n'a jamais été violente. Ressemblait à un tiraillement, une crampe.

Les mêmes sensations ont existé au membre supérieur gauche, au début de l'atrophie.

Troubles vaso-moteurs.

Dès l'examen du mois d'octobre 1929, on note

Un état cyanotique des deux mains, surtout à gauche ; la peau est moite et semble lisse, sans plis. La main gauche est froide, une différence de température nette apparaît entre les deux mains.

Les modifications légères persistent durant toute l'année, en même temps que s'aggrave la maladie.

La tension artérielle et l'indice oscillométrique sont cependant identiques aux deux avant-bras.

Troubles psychiques.

L'état mental est entièrement normal.

Mais, après le début des troubles bulbaires, a un rire et pleurer faciles.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à début classique par les mains.

A noter : les sensations douloureuses des membres.

Les troubles vaso-moteurs.

Rire et pleurer faciles.

OBSERVATION XIII

Tuf. Narcisse, 55 ans, employé de commerce.

(Malade du Service de M. le Docteur Crouzon).

Le premier symptôme est, en avril 1929, une gêne des mouvements de la main droite, suivie rapidement d'atrophie.

En juillet, il est examiné pour la première fois, on lui trouve une parésie et une atrophie légère de la main droite, avec hyperréflexivité tendineuse. On voit des fibrillations dans les muscles des épaules et à la langue. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont vifs, on trouve un clonus inépuisable des deux pieds. Mais les deux réflexes cutanés plantaires sont en flexion.

Aucun antécédent notable.

Quatre enfants vivants, un enfant est mort-né (procidence du cordon).

Durant l'été 1929, apparaît la paraplégie ; l'amyotrophie devient partout intense.

A partir de novembre 1929, le malade ne peut plus quitter le lit. Les troubles de la parole et de la déglutition apparaissent durant le mois de septembre.

En février 1930 :

La paraplégie est en contracture intense : on ne peut fléchir la jambe jusqu'à l'angle droit, la motilité active est à peu près nulle. On constate une atrophie globale et symétrique des deux membres inférieurs ; atrophie dissimulée par un gros œdème des pieds et des jambes.

Contractions fibrillaires nettes dans les deux cuisses.

L'atrophie des membres supérieurs est considérable, diffuse ; aux mains, elle est en partie dissimulée par un gros œdème. Le seul mouvement qui reste possible aux membres supérieurs est un léger mouvement d'abduction ou d'adduction des épaules.

La contracture est intense : en demi-flexion, les fibrillations incessantes.

Les réflexes tendineux sont, aux quatre membres, très vifs avec diffusion. Clonus des deux pieds. Babinski bilatéral.

Les cutanés abdominaux et crémastériens sont vifs.

Les muscles du dos et de la nuque sont parésiés : ne peut s'asseoir seul, a sans cesse la tête inclinée en avant, et ne peut que difficilement la relever.

On constate l'existence d'une *paralyse bulbaire* intense ; la moitié inférieure de la face inerte, les traits tombants.

Paralyse complète des lèvres et des joues.

Les mouvements des yeux et des paupières sont conservés.

Les réflexes naso-palpébral et massétérin sont vifs ; la recherche de ce dernier provoquant l'apparition de fibrillations du menton.

La langue est altérée au maximum, atrophiée, vallonée, ne pouvant exécuter aucun mouvement. Fibrille.

Le voile du palais est parésié, le réflexe du voile et le réflexe naséeux sont normaux.

La parole, à peine intelligible, absolument inarticulée, monotone.

Le malade s'efforce en vain de se faire comprendre.

La déglutition est à peine entravée.

La respiration : le malade a depuis le mois de janvier des crises d'étouffement très pénibles, surtout nocturnes, durant plusieurs minutes, ou même un quart d'heure. En dehors de ces crises, il n'est pas essoufflé. Aucun signe d'atteinte pulmonaire, ni aucun antécédent respiratoire ou cardiaque n'expliquent ces crises pseudo-asthmiques.

Le pouls est variable, tantôt 80, tantôt 100, il est parfois arythmique.

Ces symptômes sont attribués à une atteinte du pneumogastrique.

Bordet-Wassermann dans le sang négatif.

Numération globulaire :

Globules rouges : 3.210.000 ; globules blancs : 4.800 ; poly neutro : 70 ; éosino : 2 ; lympho : 5 ; mono : 23. Le malade succombe le 24 mars 1930, après deux jours de fièvre et de toux.

On trouve à l'autopsie un œdème pulmonaire avec congestion des deux bases.

Les coupes de moelle montrent qu'il s'agit bien d'une sclérose latérale amyotrophique.

L'étude des symptômes accessoires a montré, chez ce malade, l'existence de *légers troubles sensitifs* :

Nuls durant toute la période initiale, ces troubles apparaissent au moment où le malade est confiné au lit : il souffre alors de façon presque permanente des pieds, des mains, des genoux ; la mobilisation de n'importe quel segment de membre est douloureuse.

Il y a de nombreux craquements articulaires. Mais il semble que ce rhumatisme chronique n'explique pas toutes les sensations douloureuses ; la contracture permanente explique sans doute les sensations pénibles de crampes et de tiraillements qui siègent à distance des articulations, dans la continuité des muscles.

Légers troubles vaso-moteurs :

Qui se réduisent à l'apparition, durant les premiers mois, de sueurs abondantes.

Actuellement, a sans cesse les mains moites.

Durant les 6 derniers mois est apparu peu à peu un œdème chronique des mains et des pieds.

En février et mars, cet œdème infiltre les coudes, les jambes, il se porte aux régions déclives. Il est mou et prend aisément le godet. Les extrémités ne sont pas le siège de modifications thermiques ni tégumentaires.

Il n'y a pas d'albumine dans les urines. Le taux de l'urée du sang est de 0,30. Le cœur est normal.

Nous pensons qu'il s'agit d'un « œdème cachectique ».

Nous avons demandé à notre ami, M. le Dr Wallich (que nous remercions ici de sa courtoisie) de pratiquer dans le sang de ce malade un dosage des albumines, pensant trouver à la base de cet œdème chronique une modification protéinique.

Les résultats ont été : sérine : 49 gr., 8 o/oo ; globuline : 34 gr., 2 o/oo ; albumine totale : 84 gr., o/oo. Le rapport $s/g = 1,45$.

On peut conclure à une légère hyperglobulinémie, le chiffre normal des albumines, retrouvé chez une autre malade atteinte de sclérose latérale amyotrophique sans œdème (Den., 4) étant :

Sérine : 56 gr. o/oo ; globuline : 27 gr. o/oo ; $s/g = 2,02$; albumine totale : 85 gr. o/oo.

Troubles psychiques.

Il semble que l'état mental soit entièrement normal.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique classique, à début par les mains.

Evolution rapide. Durée totale : 11 mois.

A noter : l'apparition tardive du signe de Babinski : 6 mois après l'hyperréflexivité tendineuse.

L'existence de légères douleurs.

L'apparition, à la fin de la maladie, d'œdèmes « cachectiques » des extrémités.

OBSERVATION XIV

(Clinique Neurologique)

Hirt... Caroline, 71 ans.

Malade entrée à la Salpêtrière le 2 avril 1930, à la période terminale d'une sclérose latérale amyotrophique avec paralysie bulbaire intense.

Le début de la maladie date d'un an, a été bulbaire, les atrophies des membres sont apparues ensuite.

Examen neurologique:

La paralysie bulbaire est du type classique :

Paralysie de la moitié inférieure de la face, des lèvres, des muscles masticateurs : la bouche est constamment entr'ouverte, la force des masséters est très diminuée.

La langue est clouée au plancher de la bouche, immobile. Elle est atrophiée et fibrille.

Le voile du palais est parésié, mobile cependant. Les réflexes du voile et le réflexe nauséeux sont entièrement abolis.

La motilité oculaire est, par contre, entièrement conservée. Les réflexes naso-palpébral et massétérein sont vifs. On voit des fibrillations dans les muscles du menton.

La parole est impossible : aucun son ne peut être émis.

La déglutition est extrêmement gênée. Sans cesse la malade avale de travers. Reflux des aliments par le nez.

La respiration est normale et régulière.

Le pouls est régulier.

Le membre supérieur droit est atrophié dans sa totalité : la main est très émaciée ; le biceps a le volume d'un pouce.

La motilité active est plus conservée que ne le ferait croire l'atrophie : peut encore mobiliser tous les segments du membre supérieur. La recherche de la motilité passive montre l'existence d'une contracture modérée, à type pyramidal.

L'atteinte amyotrophique et motrice est beaucoup plus profonde au membre supérieur gauche. On y voit une contracture intense, en demi-flexion, de l'avant-bras sur le bras, et des doigts sur la paume de la main.

Les membres inférieurs sont à peine parésiés ; ni atrophie, ni diminution importante de la force musculaire, ni contracture. Le membre inférieur gauche est raccourci du fait d'une luxation congénitale de la hanche.

Fibrillations nettes dans les quatre membres.

Réflexes tendineux : ils sont partout vifs ; les deux rotuliens sont

une réponse controlatérale ; les stylo-radiaux ont une réponse diffusée. Mais les réflexes achilléen et médio-plantaire gauches sont abolis, le pied gauche est en hypotonie.

Les réflexes cutanés plantaires sont : le droit, en extension franche ; le gauche a une réponse variable, tantôt ébauche d'extension, tantôt **légère flexion**.

Les réflexes cutanés abdominaux sont vifs.

Troubles sphinctériens : incontinence sphinctérienne.

Réflexe oculo-cardiaque : ralentissement de 8 pulsations.

Numération globulaire.

Hématies : 5.100.000 ; leucocytes : 13.000 ; poly-neutro : 83 ; lymphocyte : 1 ; monocytes : 16.

La malade succombe 15 jours après à une broncho-pneumonie.

On vérifie, par des coupes de moelle, qu'il s'agit bien d'une sclérose latérale amyotrophique. Nous n'avons, chez cette malade, décelé ni trouble sensitif, ni vaso-moteur, ni psychique.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire, d'évolution rapide. Durée : un an.

A noter : l'abolition des réflexes du voile est nauséeux, au stade terminal de la maladie.

L'atteinte purement poliomyélitique du pied gauche.

OBSERVATION XV

Tche..., 52 ans, général russe.

Malade entré à la Salpêtrière, le 9 septembre 1930, après des séjours dans divers hôpitaux.

Le début de la maladie date de 2 ans.

En août 1928, s'aperçoit d'une diminution de force dans l'adduction du pouce droit, qui le gêne dans son travail d'usine. Des fibrillations à la main et à l'avant-bras droit apparaissent ensuite. Presque au même moment, *difficulté à marcher*, celle-ci augmente lentement ; aujourd'hui peut encore marcher seul, mais ne peut faire que quelques pas.

En novembre 1929 est hospitalisé à Lyon, dans le service de M. le docteur Bériel ; plusieurs prises de sang auraient été négatives, mais un examen du liquide céphalo-rachidien aurait donné un résultat positif ; Bordet-Wassermann ++ ; aucune certitude n'existe à ce sujet.

On pratique une série d'injections de novar, une de muthanol, sans parvenir à enrayer l'évolution de la maladie. Quitte Lyon en mai 1930, la marche ne cessant de devenir plus difficile, il vient à la Salpêtrière en septembre 1930, où on le reçoit.

Examen neurologique :

Atrophie Aran-Duchenne classique, bilatérale, symétrique, à maximum distal ; les avant-bras, les bras, les épaules sont atrophiés.

La motilité volontaire est diminuée au prorata de l'atrophie ; ne peut serrer la main, ne peut mettre la main sur la tête ; peut cependant fléchir légèrement l'avant-bras sur le bras et exécuter avec l'épaule des mouvements limités d'abduction-adduction.

Aucune contracture.

Membres inférieurs :

Démarche : marche en *steppant*, ne peut faire quelques pas qu'en se faisant aider. Le steppage est plus important au pied droit qu'au pied gauche ; la marche est d'autant plus difficile que le mouvement de la cuisse sur le bassin se fait sans force, et que le pied droit hypotonique, ne peut être que difficilement soulevé à la hauteur nécessaire.

Le malade étant couché, l'exploration de la motilité active montre : au pied droit : une abolition complète de la flexion dorsale et une très grande diminution de la flexion plantaire.

Les mouvements, au pied gauche, sont presque aussi atteints, seule une légère flexion plantaire reste possible.

Les mouvements de flexion-extension de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin sont tous possibles, mais leur force est très diminuée.

La motilité passive est intacte : pas de contracture dans les mouvements des hanches et des genoux. Au contraire, les deux pieds sont franchement hypotoniques, tombants, comme dans une polynévrite et l'on obtient un ballotement exagérément facile du pied droit.

Atrophie : les muscles des jambes et les quadriceps sont nettement atrophiés.

Les muscles du dos et de la nuque semblent normaux.

Fibrillations musculaires : elles sont nombreuses dans tous les muscles du bras, dans les grands pectoraux, dans les deux quadriceps.

Réflexes tendineux : Aux membres supérieurs : les réflexes stylo-radial et cubito-pronateur des deux côtés sont faibles, sans diffusion ; les deux olécraniens ont une réponse très vive, surtout si on la met en parallèle avec l'atrophie du triceps.

Le rotulien droit est très vif, on l'obtient par percussion du tibia, et il y a une réponse controlatérale. Le rotulien gauche est normal.

Le réflexe achilléen gauche est nul, le droit très faible.

Aucun clonus des pieds.

Le réflexe de l'omoplate donne la réponse inversée classique dans la sclérose latérale amyotrophique : adduction du bras.

Les cutanés plantaires ont tous deux une réponse infime : à droite : il y a parfois une extension des orteils, mais très légère. A gauche : réponse nulle.

Cutanés abdominaux abolis. Crémastériens normaux.

Nerfs craniens :

Il n'existe aucun trouble bulbaire, mais on trouve de légères fibrillations de la langue et du menton.

Les réflexes massétérin, naso-palpébral, vélo-palatin, nauséeux sont vifs.

La parole et la déglutition se font sans aucune anomalie.

Examen somatique :

Normal, les réactions pupillaires sont normales.

Antécédents :

A reçu, pendant la guerre, une blessure au pied gauche, non suivie de séquelles. Nie avoir contracté la syphilis.

Ponction lombaire :

Liquide clair. Albumine : 0 gr. 22. Réactions de Pandy et Weichbrodt 0. Cytologie : 0 cellule. Bordet-Wassermann H⁸ dans le liquide et le sang.

Examen électrique (M. Mathieu)

Il n'a été fait qu'aux membres inférieurs.

A gauche :

MUSCLES	CHRONAXIE	CHR. NORMALE	RAPPORT
Extenseur 1 ^{er} orteil gauche.....	40	0,24 à 0,36	très forts.
Loge interne du pied gauche.....	240	id	augmentation.
Muscles de la cuisse (loge ant.)...	60	id	

A droite :

Extenseur du gros orteil.....	40	id	très forts.
Jumeau interne.....	20	0,36 à 0,72	augmentation.
Muscles de la plante du pied.....	240	id	

Toutes les chronaxies sont très élevées : ce sont uniquement des chronaxies de dégénération musculaire : de polyomyélite.

Le malade a un état mental en tous points normaux, il n'a aucun trouble vaso-moteur, ni trophique. Enfin, les troubles sensitifs très légers qu'il accuse, se réduisent à une sensation de crampe et de tiraillement dans les deux cuisses.

Résumé : malade vu deux ans après le début de la sclérose latérale amyotrophique.

Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique pseudo-polynévritique semble certain, un seul doute persiste : provoqué par la réaction positive qu'on aurait trouvé dans le liquide céphalo-rachidien à Lyon. Cependant, le caractère évolutif de la lésion et son extension bulbaire, l'absence actuelle de toute réaction de nature inflammatoire dans le liquide céphalo-rachidien nous font rejeter le diagnostic de sclérose combinée syphilitique, pour admettre celui de maladie de Charcot.

A noter : l'absence de signe de Babinski net dans cette forme pseudo-polynévritique.

L'évolution lente de la maladie.

OBSERVATION XVI

Bar..., Louis, 62 ans, comptable.

Malade de M. le professeur Alajouanine, venu à la consultation le 26 août 1930, entre à l'hôpital à cette date.

Début :

Le début de la maladie date de 16 mois : juin 1929.

En cueillant des cerises, s'aperçoit qu'il ne peut faire l'opposition du pouce droit avec la force habituelle.

Peu à peu les mouvements de la main droite sont de plus en plus gênés, la main maigrit. Fréquemment, au moment de saisir un objet, sent sa main engourdie et doit attendre quelques secondes avant de s'en servir. Plus que toute autre cause provocatrice, le froid entrave ses mouvements et engourdit ses doigts.

Puis la parésie atteint l'épaule : l'élévation du bras droit devient faible. Tout le bras maigrit peu à peu.

En mars 1930, fléchit sur la jambe droite durant la marche.

En juin 1930, le bras gauche devient difficile à mouvoir. Le froid produit un engourdissement de la main gauche, comme précédemment de la main droite. La main gauche s'atrophie.

A la même époque, se plaint d'une certaine difficulté à parler, sa langue, dit-il est pâteuse.

Le moment d'apparition des fibrillations n'est pas connu : le malade ne les a jamais perçues.

Aucune sensation douloureuse n'a accompagné ce début.

Examen neurologique :

Aux membres supérieurs existe une amyotrophie à type Aran-Duchenne, très prédominante du côté droit.

L'atrophie, du côté droit, a entièrement fait disparaître les muscles de la main : l'éminence thénar, les muscles interosseux ont fondu, Atrophie moindre, mais encore très nette, à l'avant-bras, au bras, aux muscles de l'épaule. Le triceps brachial et le grand pectoral sont très atrophiés.

La force musculaire, très diminuée pour les mouvements de la main, de l'avant-bras, est relativement conservée pour les muscles de l'épaule : le malade peut mettre la main sur la tête.

A gauche : l'atrophie est moindre, elle porte presque uniquement sur la main et à la main touche surtout l'éminence thénar, dont la moitié externe (abducteur du pouce) a totalement disparu : on voit ainsi, au bord externe de la paume de la main, une dépression profonde. La force musculaire est encore relativement bonne : le malade peut serrer un objet de la main gauche, et fléchir l'avant-bras et le bras avec une certaine force.

Pas de contracture, ni au repos, ni durant le mouvement volontaire, à aucun des deux membres supérieurs : les deux mains pendent inertes, la droite surtout est très hypotonique.

Membres inférieurs :

On note une atrophie légère des deux quadriceps et de la jambe droite. La motilité active est un peu diminuée pour les mouvements du membre inférieur droit ; dans la marche, on constate une légère boiterie : le malade fléchit sur la jambe droite. La recherche de la force musculaire montre cependant l'atteinte élective des muscles raccourcisseurs.

Aucune contracture à aucun des deux membres inférieurs.

Les muscles du dos et de la nuque sont un peu atrophiés et parésiés ; les muscles de la ceinture pelvienne sont plus touchés encore : le malade a un mal extrême à se relever quand il est couché.

On voit d'incessantes fibrillations dans les muscles des deux membres supérieurs, dans les quadriceps et les adducteurs des cuisses, dans les muscles du dos.

Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux sont faibles, mais plusieurs ont une réponse diffusée.

La recherche du stylo-radial droit provoque une flexion des doigts.

Le stylo-radial gauche a, de même, une réaction diffusée.

Aux membres inférieurs, les deux rotuliens sont vifs, réponse controlatérale ; la percussion de chaque rotulien provoque une contraction des deux muscles adducteurs. Les deux achilléens sont vifs. Les cutanés plantaires réagissent par une flexion franche. Pas de clonus des pieds. Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux. Les réflexes de posture sont à peine perceptibles.

Signes d'atteinte des nerfs craniens :

Depuis quelques semaines, le malade éprouve une certaine difficulté à mouvoir la langue, la parole le fatigue. L'examen des territoires innervés par les nerfs craniens ne montre cependant presque rien d'anormal. Aucune paralysie des lèvres, de la face, ni de la langue. On note seulement de légères fibrillations des muscles du menton, surtout au contact de la glace.

Les réflexes massétéрин et naso-palpébral sont vifs.

La motilité oculaire est normale.

Ponction lombaire.

Liquide clair. Albumine : 0 gr. 30. Réaction de Pandy, 0. Réaction de Weichbrodt, 0. Cytologie : 1,3 lymphocytes par cmc. Benjoin : 0000012221000000. H⁸ dans le sang et dans le liquide.

Le malade n'avait aucun trouble sensitif, ni vaso-moteur, ni psychique.

Le 1^{er} octobre 1930, son état était identique.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à forme classique. Début par les mains.

A noter : l'absence de toute contracture, et le peu de symptômes d'atteinte pyramidale.

Ceux-ci se réduisent à la diffusion des réflexes, et à la parésie des raccourcisseurs au membre inférieur droit.

OBSERVATION XX

(Résumée)

(Clinique Neurologique)

Lab... Livia, 56 ans, couturière.

Premier examen le 6 novembre 1928.

Début : environ en novembre 1927.

La malade perçoit en premier lieu une sensation de lourdeur de la jambe droite, la marche est un peu difficile.

6 mois après, même trouble dans le membre inférieur droit.

Enfin en septembre 1928, le membre supérieur droit devient à son tour faible, maladroît, dans l'exécution de tous les actes précis.

Examen en novembre 1928.

Membres inférieurs.

La marche est impossible. La malade est confinée au lit ; peut à peine remuer les orteils. Les autres mouvements sont d'une exécution impossible.

L'atrophie musculaire est masquée par un léger œdème.

Contracture en extension manifeste. Il existe en outre une certaine ankylose articulaire : les mouvements passifs sont extrêmement limités. Le pied droit est en varus équin : premier orteil en extension permanente ; le pied gauche de même.

Membres supérieurs.

Atrophie distale symétrique légère.

Les mains sont contracturées, suivant l'aspect classique de main de singe, qu'on ne peut modifier passivement.

La main droite est beaucoup plus déformée que la gauche.

La force musculaire est très diminuée dans la main droite, diminuée pour les fléchisseurs de l'avant-bras et pour les mouvements de l'épaule droite.

A gauche, la diminution de force est un peu moindre.

Il existe des contractions fibrillaires aux quatre membres.

Les réflexes tendineux existent tous, sont tous très vifs.

Les deux rotuliens, les réflexes des membres supérieurs sont tels. Les réflexes achilléens ont une réponse diminuée du fait de l'ankylose tibio-tarsienne. *Babinski bilatéral*. Pas de clonus des pieds. Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux.

Nerfs crâniens : La parole est lente et monotone, mais c'est le seul signe de l'atteinte bulbaire. Aucune paralysie oculaire.

Troubles sensitifs.

Souvent perçoit la nuit des soubresauts musculaires dans les deux membres inférieurs. Aucun trouble sensitif objectif.

Troubles sphinctériens.

Parfois difficulté à uriner. Plusieurs sondages ont été nécessaires.

La maladie progresse peu à peu :

La paraplégie devient hyperspasmodique, aucun réflexe d'automatisme médullaire.

L'atrophie des membres supérieurs devient très profonde et gagne les muscles du cou. La tête tombe en avant.

Il existe un œdème léger chronique des quatre membres : aux mains et aux pieds.

A la face : la paralysie bulbaire se constitue peu à peu.

Enorme dysarthrie, grosse gêne de la déglutition.

Langue peu mobile, fibrillante.

Mouvements du maxillaire inférieur limités.

Réflexes massétéрин et naso-palpébral vifs.

Mort de broncho-pneumonie le 16 octobre 1929.

Examen anatomique de la moelle. Lésions dégénératives caractéristiques de sclérose latérale amyotrophique.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à début par les membres inférieurs ; paraplégie classique.

Extension lente de bas en haut.

Durée totale : 2 ans.

A signaler : l'œdème des mains et des pieds sans aucun trouble vaso-moteur, ayant duré toute une année.

OBSERVATION XXI

(Clinique Neurologique)

Vit... Berthe, 41 ans, couturière.

Début en septembre 1923.

Perçoit un engourdissement de la main et de l'avant-bras gauches, surtout la nuit ; n'en souffre cependant pas. Cet engourdissement l'empêche, durant une dizaine de minutes, de se servir de son membre supérieur gauche ; puis il disparaît. Durant la journée, rien de tel ne se produit.

En novembre, maladresse dans les mains et les mouvements des doigts : ne peut plus coudre.

L'atrophie des mains se constitue peu à peu.

Puis, au cours des premiers mois de 1924, dérobement des jambes pendant la marche : les genoux plient sous elle ; elle ne peut plus décoller le pied du sol sans perdre l'équilibre ; s'avance en se cramponnant aux meubles.

Au début d'octobre, la malade est entièrement confinée au lit. Si elle tente de se lever, elle perd l'équilibre et tombe.

L'atrophie aux membres supérieurs gagne les épaules.

Depuis septembre, ne peut plus manger seule ; ne peut plus que difficilement porter la main à sa bouche.

L'atrophie devient égale aux membres supérieurs.

En mai 1924, la voix devient nasonnée, la déglutition devient difficile, la langue s'atrophie.

En septembre, reflux des aliments par le nez ; la parole devient à peine compréhensible.

Une ponction lombaire est faite : liquide clair. Pandy et Weichbrodt négatifs. Benjoin : 00000222221000000. H⁸.

Etat en octobre 1924 :

L'atteinte prédomine aux membres supérieurs.

L'atrophie est profonde, beaucoup plus à gauche qu'à droite. Elle est à maximum distal.

La force musculaire, parallèle à l'atrophie, est beaucoup plus diminuée à gauche qu'à droite.

On trouve, surtout à gauche, une légère contracture en demi-flexion.

Aux membres supérieurs, pas d'atrophie visible : c'est la paraplégie spasmodique classique.

Contracture modérée, en extension, des deux membres inférieurs.

La démarche est digitigrade, la malade ne pouvant avancer qu'aidee des deux côtés. Traîne l'avant-pied sur le sol.

La force musculaire est cependant normale.

Contractions fibrillaires disséminées.

Les réflexes tendineux : sont tous très vifs et leur réponse diffusée.

Clonus des pieds, des rotules.

Malgré cela le cutané plantaire est des deux côtés en flexion, tant par la recherche classique sur le bord externe du pied que par le pincement du dos du pied ou du tendon d'Achille. L'hyperréflexivité aux membres supérieurs est moindre qu'aux membres inférieurs.

Les muscles scapulaires, le trapèze sont atrophiés ; cependant tous les mouvements de la tête sont normaux.

Face : On constate une atrophie nette des petits muscles situés dans le domaine du facial inférieur.

Le visage a, dans sa moitié inférieure, cet aspect aplati et inerte habituel dans la paralysie labio-glosso-pharyngée, alors que la moitié supérieure de la face est intacte.

L'exploration systématique montre une diminution de la force des muscles de la mâchoire inférieure.

Parésie labiale, jugale ; ne peut ni siffler, ni souffler.

La langue est atrophiée, fibrillante, moins mobile qu'à l'état normal ; les mouvements de traction et d'élévation sont diminués, les mouvements de latéralité sont possibles.

Le voile du palais est affaissé, se contracte à peine : les réflexes du voile existent tous deux, mais sont considérablement diminués.

Le réflexe pharygien est diminué.

La motilité oculaire est normale.

La parole est monotone, nasonnée et traînante, à peu près incompréhensible.

La déglutition : de temps à autre ; rejet des liquides par le nez ; les solides passent facilement.

Troubles psychiques.

La malade répond bien aux questions qu'on lui pose : seul le trouble moteur dont elle est atteinte met obstacle à ses réponses. Pas de perte de mémoire, ni de désorientation. Pas de diminution de l'intelligence.

On constate néanmoins une certaine tendance du pleurer spasmodique. L'état reste à peu près stationnaire jusqu'au 27 octobre 1925.

A cette date, la malade meurt de congestion pulmonaire.

La vérification anatomique a pu être faite et a confirmé le diagnostic clinique de sclérose latérale.

Résumé : forme assez banale de sclérose latérale amyotrophique à début par les mains. Evolution lente. Durée totale : 2 ans.

A noter : les paresthésies qui ont précédé le début de l'atrophie.

Le réflexe cutané plantaire en flexion, malgré la paraplégie spasmodique.

La quasi-abolition des réflexes du voile du palais à une période tardive de la maladie.

OBSERVATION XXII

(Clinique Neurologique)

Joa... Joseph, 60 ans, mécanicien.

Début en novembre 1924, le malade, bien portant jusque-là, se plaint de sensations douloureuses peu intenses, mais tenaces, dans la nuque, et l'épaule gauche.

Progressivement apparaît une gêne dans les mouvements du membre supérieur gauche.

En janvier 1925, gêne croissante de la parole.

Examen du 16 février 1925 :

La tête est penchée en avant et latéralement, inclinée sur l'épaule droite et regardant vers la gauche.

Le visage, au repos : les traits sont tombants, les commissures labiales sont affaissées. Dès que le malade parle, les muscles du visage se contractent, contraction de l'*orbiculaire* des lèvres, celles-ci se portent en avant, la lèvre supérieure s'éverse, surtout dans sa moitié droite ; le front se plisse, les muscles peauciers du cou se contractent surtout à droite.

La démarche, un peu asymétrique, est à peu près normale.

Mais elle fait apparaître l'*attitude* particulière du malade, dont la tête, inclinée à droite, semble soudée ; l'épaule gauche est rigide, le membre supérieur gauche est contracturé en demi-flexion, les doigts fléchis dans la main. Pas de balancement du bras gauche durant la marche.

L'examen porte donc d'abord : sur l'atteinte des nerfs crâniens, des muscles de l'épaule et du membre supérieur gauche.

1) *Nerfs crâniens. Troubles bulbaires :*

La motilité faciale est diminuée dans le domaine de chaque facial inférieur, surtout à gauche. Les spasmes que l'on voit se produire durant tout effort, indiquent cependant l'état d'excitabilité de ces muscles. D'ailleurs la percussion de la force dans le voisinage des lèvres provoque une contraction labiale.

Ne peut ni siffler, ni gonfler les joues. Dans les efforts ainsi demandés au malade, il apparaît nettement que la commissure labiale gauche est plus tombante.

La motilité masticatrice est normale. *La langue* est mobile, ne paraît pas atrophiée ; mais fibrille.

Le voile du palais est mobile, un peu asymétrique, la moitié gauche un peu tombante.

Le réflexe du voile, normal à droite, est *aboli à gauche*.

Les réflexes massétéрин et naso-palpébral sont vifs.

La parole est monotone, nasonnée, mal articulée.

La déglutition est troublée : quintes de toux durant les repas.

Pas de reflux des aliments par le nez.

2) *Epaule et membre supérieur gauches :*

On constate une *atrophie* musculaire diffuse qui porte sur l'épaule, le bras (21 cm. à gauche contre 23 à droite), l'avant-bras (19 cm. à gauche contre 21 à droite) et un peu moins sur la main : celle-ci est seulement un peu aplatie.

La force musculaire est très diminuée pour tous les mouvements du membre supérieur gauche.

Les mouvements actifs de la tête sont limités, surtout l'inclinaison en arrière et l'inclinaison à droite. Les mouvements de l'épaule sont aussi limités.

Une contracture nette existe dans tout le membre supérieur gauche et dans les muscles du cou.

Contractions fibrillaires fréquentes dans le deltoïde, le long supinateur, le triceps gauche.

Réflexes : Aux membres supérieurs, tous les réflexes tendineux du membre supérieur gauche sont vifs, alors qu'à droite ils sont normaux.

Aux membres inférieurs, tous les réflexes sont présents et normaux.

Cutané plantaire : signe de Babinski bilatéral.

Les réflexes crémastériens et cutané-abdominaux sont normaux.

Réflexes de posture normaux partout. Serait plus fort cependant au biceps gauche.

Aucun trouble *sensitif*, ni *cérébelleux*.

Liquide céphalo-rachidien clair. Tension 25. Albumine 0 gr. 30. Pandy-Weichbrodt, 0. Cytologie : 1 lymphocyte. Réaction du benjoin : 0000022222110000 H⁸.

La maladie progresse rapidement.

Revu 4 mois après, on trouve au malade :

Une aggravation considérable de sa *paralyse bulbaire* : parole incompréhensible. Reflux des aliments par le nez, bouche ouverte de façon permanente.

La langue peut à peine être tirée hors de la bouche.

Aux membres supérieurs, l'atrophie a envahi les deux membres, elle est du type Aran-Duchenne classique ; la force musculaire y est à ce point affaiblie que seuls quelques petits mouvements d'élévation du bras et de flexion del l'avant-bras restent possibles.

Aux deux membres inférieurs : hyper-réflexivité tendineuse.

Mort le 5 septembre 1925.

La vérification anatomique du diagnostic de sclérose latérale amyotrophique a pu être faite par M. Bertrand.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire et à maximum bulbaire, d'évolution remarquablement rapide : 10 mois.

Ayant réalisé durant plusieurs mois le syndrome : paralysie bulbaire, monoplégie brachiale gauche.

A noter : les *paresthésies* du début.

L'état spasmodique particulier de la face et l'abolition précoce d'un réflexe vélo-palatin.

Enfin, l'importance de l'hypertonie du membre supérieur gauche, qui, coïncidant avec une exagération du réflexe

postural du biceps, fait discuter une participation extrapyramidale à la contracture.

OBSERVATION XXIV

(Clinique Neurologique)

Lél... Charles, 24 ans, carrier.

Entre à l'hôpital le 23 janvier 1923, pour difficulté de la marche et atrophie des mains.

Le début, de la maladie date de juin 1922.

Le matin, à son travail, le malade a l'impression d'avoir les doigts « gourds » surtout à la main gauche. Cette sensation dure 5 à 6 minutes et est suivie de sensations de chaleur et de brûlure, surtout aux extrémités des doigts, comparables à l'onglée. Puis, la main peut reprendre son usage et le sujet accomplit normalement son travail.

En septembre 1922, remarque qu'il ne peut serrer fort les instruments, surtout de sa main gauche, lorsqu'il a fait un travail pénible, son pouce et son index restent crispés. Vers la même époque, remarque, pour la première fois, l'amaigrissement de ses mains. La force musculaire des membres supérieurs diminue peu à peu. Enfin est obligé de cesser le travail.

En novembre 1922, il remarque que sa voix devient plus lente et comme hachée ; des accès de rire surviennent qu'il ne peut réprimer, à propos de motifs futiles.

La salivation augmente et le gêne.

Enfin, il éprouve dans les membres inférieurs des crampes, surtout durant la marche en descente.

Aucun antécédent notable n'est à retenir.

Examen neurologique (décembre 1923) :

On note à l'inspection 3 faits : un trouble de la démarche, des atrophies des mains, une modification du facies.

La démarche est extrêmement spasmodique : marche sur la pointe des pieds. Absence des mouvements pendulaires des bras pendant la marche.

Atrophies : le malade étant allongé, on est frappé du contraste entre ses membres inférieurs, de morphologie normale, et ses membres supérieurs, très atrophiés, surtout aux mains.

Les mains sont aplaties et en griffe : il existe une flexion des deux dernières phalanges à angle droit sur les premières, qui sont en extension. Elles sont cyanotiques.

La paume de la main est aplatie, l'éminence thénar et, à un moindre degré l'hypothenar, sont effacées.

Vue par la face dorsale, la main présente une saillie métacarpienne avec exagération des gouttières interosseuses.

Les avant-bras sont très atrophiés surtout dans leur tiers inférieur.

L'atrophie est moindre au bras et au deltoïde. Elle est de nouveau très intense dans les muscles périscapulaires : dépression des fosses sus et sous-épineuses très apparente.

A la face : les traits sont un peu tombants, les lèvres ébauchent l'aspect du tapir. Léger aplatissement dans la région massétérine. L'examen révèle également l'existence de nombreuses *contractions fibrillaires*, surtout aux membres supérieurs dans les grands pectoraux, les muscles périscapulaires, on en voit dans les muscles de l'abdomen, dans le quadriceps crural ; les contractions ne semblent être perçues par le sujet qu'autant qu'elles s'objectivent par un déplacement du membre ; il les perçoit mieux lorsqu'il est vêtu que lorsqu'il est nu.

Mouvements actifs. Force musculaire :

Aux membres inférieurs la force musculaire est normale.

Aux membres supérieurs les mouvements des doigts sont à peu près nuls, au poignet l'extension est plus touchée que la flexion. La pronation, la supination sont faibles. La flexion de l'avant-bras sur le bras se fait faiblement, mais l'extension est normale. Les mouvements de l'épaule sont très diminués : ne peut lever le membre supérieur jusqu'à l'horizontale. Résiste très mal à l'abaissement comme à l'écartement des bras.

Les mouvements du cou sont normaux.

Mouvements passifs.

Membres inférieurs.

Il existe un certain degré d'hypotonie diffuse, mais par intervalles se déclanche aisément une hypertonie marquée, et même, par moments, une trépidation épileptoïde de tout le membre inférieur.

Au repos, au contraire, la motilité passive est normale.

Membres supérieurs.

Il existe une contracture marquée lorsqu'on cherche à réduire l'attitude des doigts.

Réflexes.

Rotuliens très exagérés : leur recherche détermine une trépidation de tout le membre inférieur. La percussion forte ou une succession de percussions faibles déterminent, en outre, une hyperextension globale du membre inférieur, avec tendance à la persévération de la contracture. La percussion sous-rotulienne produit aussi un réflexe vif.

Les réflexes achilléens sont exagérés. *Les médio-plantaires* de mê-

me : leur recherche entraîne un clonus du pied et une réponse diffusée à la loge postérieure de la cuisse, à l'adducteur de la cuisse

Le réflexe médio-pubien vif dans sa double réponse, avec diffusion dans les muscles pectoraux.

Les réflexes stylo-radiaux sont exagérés. Réponse dans le deltoïde, le triceps, le grand pectoral. Réflexes cubito-pronateurs très vifs. *Les olécraniens* très vifs avec diffusion. *Clonus bilatéral* du pied, clonus inconstant de la rotule.

La percussion médio-sternale détermine une violente adduction des deux bras.

La percussion xyphoïdienne détermine une réponse identique avec participation des muscles de l'abdomen.

Le cutané plantaire se fait en flexion du côté droit ; la réponse à gauche n'est pas franche : tantôt flexion, tantôt extension.

Les cutanés abdominaux et crémastériens sont normaux.

A signaler l'absence de réflexe d'automatisme médullaire.

Sensibilité.

Rien d'autre que les phénomènes de *crampes* déjà notés aux membres inférieurs. Aux membres supérieurs, sensations d'onglée, de crampes. Ce sont des paresthésies, il n'y a pas de douleur véritable.

Aucun trouble de la sensibilité objective.

Troubles vaso-moteurs.

Très marqués aux mains et aux pieds.

Mains violacées, froides, la sudation y est intense ; même phénomène aux pieds.

Tension artérielle (Pachon), normale et égale aux deux membres supérieurs.

Aucun trouble sphinctérien.

Nerfs craniens.

Aucun trouble de l'audition, ni de la vue, ni du goût.

La langue non atrophiée, mais fibrille légèrement. *Le voile du palais* est normal, se contracte bien. Réflexes du voile normaux. Réflexe massétéрин et naso-palpébral vifs.

La déglutition : avale très rarement de travers, mais depuis quelques semaines, a de fréquents accès de toux au cours des repas.

La parole est lente, sourde, monotone : voix bulbaire.

La respiration est régulière (22), le pouls régulier (80).

Examen somatique normal.

Liquide céphalo-rachidien clair. Albumine : 0 gr. 40. Pandy, Weichbrodt : 0. Lymphocytes : 2. Benjoin 000002222000000. H⁸.

En mai 1925, on note que l'état s'est considérablement aggravé : marche impossible. La tête tombe en avant. La langue est atrophiée et

fibrille. Les mains sont en griffe et cyanosées. Aux membres inférieurs, une atrophie nette atteint les muscles de la loge antéro-externe, tendance à la chute du pied en varus équinisme. Il existe toujours une hyperréflexivité tendineuse et un clonus léger du pied. Cependant les deux réflexes cutanés plantaires sont en flexion.

Peu à peu l'amaigrissement augmente : le malade devient cachectique.

En 1928 se plaint de palpitations, le pouls est plus rapide, on pense à une atteinte du pneumogastrique.

Mort par broncho-pneumonie le 18 février 1929.

Examen du système nerveux :

On trouve la double dégénérescence systématique caractéristique de la sclérose latérale amyotrophique.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique classique à début par les mains.

Extension en 3 mois aux membres inférieurs et aux nerfs craniens.

Evolution lente : 6 ans.

A noter : le début par troubles vaso-moteurs, qui ont persisté durant toute la maladie.

Les paresthésies diverses.

La dissociation entre le réflexe cutané plantaire en flexion et l'hyperréflexivité tendineuse.

Vérification anatomique.

OBSERVATION XXV

(Clinique Neurologique)

Résumé de l'observation :

Bru... Gervais, 47 ans, menuisier.

Début en juillet 1928, bulbaire : le premier symptôme est une difficulté croissante de la parole.

Puis parésie de tout le côté droit.

Examiné le 4 décembre 1928.

Atteint d'une paralysie bulbaire intense.

La voix est nasonnée, absolument incompréhensible.

La déglutition est difficile. Reflux des aliments par le nez.

On constate les signes habituels de la paralysie labio-glosso-masticatrice. Aucune paralysie oculaire.

Cette paralysie bulbaire s'accompagne :

D'une amyotrophie de tout le membre supérieur droit qui porte sur la main, l'avant-bras, le bras, avec fibrillations musculaires et hyper-réflexivité tendineuse.

D'une atrophie des muscles de la ceinture scapulaire à droite, des muscles de l'hémithorax droit : celui-ci paraît aplati.

Aux membres inférieurs l'atrophie est à peine perceptible. La force musculaire est diminuée pour les raccourcisseurs du côté droit.

Hyperréflexivité tendineuse des deux membres inférieurs, avec clonus des deux pieds et réflexe cutané plantaire en flexion.

Liquide céphalo-rachidien clair. Pandy, Weichbrodt, 0 ; 1,6 lymphocytes. Benjoin : 0000012100000000. H⁸ sang et liquide.

On assiste à l'aggravation progressive des troubles bulbaires.

Décès le 8 mai 1929 par broncho-pneumonie.

L'examen anatomique de la moelle a confirmé le diagnostic clinique de sclérose latérale amyotrophique.

Résumé : forme à début et prédominance bulbaire.

Hémiplégie droite progressive.

Fibrillations et hyperréflexivité diffuse.

Durée totale : 10 mois.

C'est donc une forme remarquablement rapide.

A noter : le réflexe cutané plantaire en flexion bilatérale, malgré l'importance des signes pyramidaux.

OBSERVATION XXVI

(Clinique Neurologique)

Ber... Sylvanie, 42 ans, ménagère.

Premier examen en décembre 1924.

Le début, vers avril 1924 : remarque que la parole devient difficile et qu'elle doit, pour avaler des liquides, rejeter la tête en arrière. La malade a tendance à incriminer une série d'accidents dentaires suivis d'abcès dentaires en août 1923 ; elle s'est cependant bien portée entre cette période et le début des troubles bulbaires. Ceux-ci augmentent peu à peu.

Il semble qu'une aggravation nette ait coïncidé avec une période fébrile, sans doute grippale, survenue en juin 1924.

En août 1924, apparition de parésie et d'atrophie aux mains : main droite, puis main gauche.

Récemment, en novembre, difficulté à marcher.

L'examen de décembre 1924 montre :

1°) Une atrophie symétrique des membres supérieurs, uniquement distale, encore légère, laissant intacts les muscles des bras et des épaules. Pas de contracture.

2°) Une parésie légère des membres inférieurs, à type pyramidal (atteinte élective des raccourcisseurs), avec contracture en extension nette, surtout à la racine du membre.

Les réflexes sont tous vifs et leur réponse diffusée. Il existe un double clonus du pied et de la rotule.

Réflexes cutanés plantaires en flexion bilatérale.

3°) La parésie bulbaire est très importante, c'est ce qui domine dans le tableau clinique :

Facies inerte dans sa moitié inférieure. Parésie labiale. Parésie masticatrice. Mouvements de la langue lents et difficiles. La langue est un peu atrophiée et fibrille. Voile du palais un peu parésicé. Réflexe du voile normal.

Il en résulte : un trouble grave de la déglutition, reflux des aliments et des liquides par le nez, et un trouble de la parole : voix bulbaire. Les réflexes de la face sont vifs.

A noter : la salivation, extrêmement abondante, la salive s'écoule de la bouche.

Une incapacité à fermer les yeux fortement.

Liquide céphalo-rachidien clair. Albumine, 0 gr. 30. Pandy-Weichbrodt, 0. 0,8 lymphocytes. Benjoin : 0000022221000000. H^s sang et liquide.

Peu à peu la paraplégie s'aggrave, en mai 1925, la marche est entièrement impossible. Les signes d'atteinte pyramidale se complètent : apparition d'un signe de Babinski bilatéral, la friction du bord externe de la plante du pied détermine un mouvement d'extension du gros orteil, d'adduction du pied et un triple retrait.

L'atrophie des membres supérieurs augmente, s'étend aux muscles des épaules. Elle prédomine sur le côté gauche.

Les fibrillations sont toujours incessantes.

La paralysie bulbaire augmente et se transforme : la face prend un aspect très particulier : lèvres entr'ouvertes, sillons naso-géniens accentués ; la lèvre inférieure tombante, surtout à gauche, découvre les arcades dentaires.

Il existe une *paralysie faciale* incomplète bilatérale, prédominante, à gauche ; les deux muscles peauciers se contractent à peine.

A noter que la malade ne peut plus spontanément *fermer les yeux*. La faiblesse de l'occlusion palpébrale, déjà observée au début, n'a cessé d'augmenter. Cependant, la nuit, dort les yeux fermés : il existe donc une dissociation entre le mouvement volontaire et le mouvement involontaire.

Les mouvements des *muscles masticateurs* et de la *langue* sont très limités. Le réflexe du voile du palais est *aboli*, le réflexe nauséeux semble encore présent.

Rire et pleurer spasmodiques.

La malade meurt le 5 décembre 1925 de broncho-pneumonie.

L'examen de la moelle et du cerveau a permis de vérifier le diagnostic clinique de sclérose latérale amyotrophique.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à début et prédominance bulbaire ayant duré 18 mois.

A noter :

- 1°) l'apparition tardive du signe de Babinski ;
- 2°) l'existence, au cours de la paralysie bulbaire, d'une *parésie de l'occlusion volontaire des yeux* ;
- 3°) l'abolition tardive du réflexe du voile du palais ;
- 4°) l'existence, dans les derniers mois, de troubles sensitifs subjectifs.

Durant les derniers mois de sa maladie, la malade s'est plaint, avec persistance de *douleurs abdominales nocturnes*, en même temps que de douleurs dans les bras, les jambes, le dos. Ces douleurs ont eu toutes un *horaire nocturne*.

Par contre, aucun trouble de la sensibilité objective.

OBSERVATION XXVII

(Résumée)

(Clinique neurologique)

1918... Louis, 54 ans, employé de commerce.

Sclérose latérale amyotrophique classique.

Début par la parésie des mains.

Apparition des troubles bulbaires dès le troisième mois.

Paraplégie spasmodique avec signe de Babinski bilatéral.

Aucun trouble sensitif.

Mort en 18 mois.

Vérification anatomique (D^r Bertrand) du diagnostic clinique.

Un seul fait anormal : léger strabisme convergent, par parésie du VI droit, constaté dès les premiers mois de la maladie.

OBSERVATION XXVIII

(Clinique neurologique)

Résumé de l'observation.

Del... Marie, 60 ans, couturière.

Forme classique de sclérose latérale amyotrophique à début par les mains.

Début il y a 6 mois, en septembre 1927.

Diminution progressive de la force des deux mains, puis des pieds.

Enfin modification récente de la voix.

Aucune sensation douloureuse n'a accompagné ces troubles moteurs.

Examen :

Atrophie Aran-Duchenne.

Atrophie légère des muscles des jambes.

Diminution de la force musculaire en rapport avec ces atrophies.

Aucune contracture.

Réflexes tendineux vifs aux quatre membres.

Cutané-plantaire en extension à droite, en flexion à gauche.

Voix un peu nasonnée, langue parésée.

Liquide céphalo-rachidien normal.

La malade est traitée par des injections intramusculaires de sérum anti-poliomyélitique. Aucun résultat.

N'a pu être revue depuis avril 1928.

Aucun caractère anormal ne mérite d'être souligné.

OBSERVATION XXIX

(Clinique neurologique)

Résumé de l'observation.

Guen... Louis, 65 ans, cultivateur.

Examiné pour la première fois le 14 mars 1929 ; ce malade a de gros troubles de la parole, on ne peut le comprendre.

Le début semble dater de deux ans, le premier symptôme ayant été la difficulté de la parole ; plus tard, difficulté à avaler, à s'alimenter. Cependant, ces dernières semaines encore, le malade continuait à travailler aux champs.

Pas d'antécédent notable.

Examen.

1° La paralysie bulbaire. Masque inerte. La mimique n'est pas abolie, mais, dans le domaine du facial inférieur des deux côtés, elle est très réduite ; ne peut ni abaisser, ni relever les commissures labiales.

Mouvements des lèvres et des joues très affaiblis ; ne peut ni siffler, ni souffler. Voile du palais normal, on voit quelques fibrillations dans le voile du palais. Le réflexe du voile est normal, le réflexe nauséux

vii.

La langue est parésitée, atrophiee et fibrille.

Les réflexes massétérin et naso-palpébral sont vifs.

La parole est très perturbée : voix nasonnée, monotone, c'est le type de la « voix bulbaire ». La prononciation des consonnes est à peu près nulle. La parole est très mal compréhensible.

La déglutition semble normale, mais le malade se plaint d'avaler de travers, d'avoir eu du reflux des liquides par le nez.

2°) Membres. L'inspection des quatre membres ne montre pas d'altération grossière. Cependant, à un examen attentif, on note une légère atrophie des deux mains, portant surtout sur les éminences thénar et hypothénar, sans diminution nette de la force musculaire.

Fibrillations dans les triceps et le deltoïde droit.

Les réflexes tendineux des quatre membres sont tous vifs. Leur réponse diffuse aux muscles voisins.

Signe de Babinski bilatéral.

Mais aucune contracture musculaire.

Sensibilité intacte. Aucun trouble sphinctérien.

Examen somatique normal. Pupilles normales.

Liquide céphalo-rachidien clair.

Albumine : 0.35. Pandy et Weichbrodt : 0. Lymphocyte : 0,6, H⁸.

En mars, le malade est traité par des injections intra-rachidiennes de sérum du malade Lac..., 5, (forme très lente de sclérose latérale amyotrophique).

Revu fin avril. Aurait été amélioré.

L'examen physique ne montre aucune modification des signes précédents.

Résumé : Sclérose latérale à forme bulbaire d'évolution lente.

Aucun symptôme anormal.

OBSERVATION XXX

(Clinique neurologique)

All. Georges, 58 ans, manoeuvre.

Début en juillet 1928.

Epreuve une douleur subite dans la *jambe gauche*, quelques minutes plus tard, dérobement subit de celle-ci. La douleur cède en une dizaine de jours. La parésie persiste et s'accroît.

A noter que, depuis quelques mois, le malade s'était aperçu qu'il ne pouvait rapprocher le 5^e doigt des autres doigts de la main droite.

En octobre 1928 apparaît la parésie des membres supérieurs. Deux mois plus tard, parésie de la jambe droite.

Examen en janvier 1929 :

Parésie et atrophie des quatre membres.

Aux membres supérieurs l'atrophie prédomine du côté gauche. Elle y est à maximum distal. Main très aplatie, attitude en griffe.

La main droite est légèrement atrophiée. La force musculaire est diminuée en proportion. Nombreuses fibrillations. Pas de contracture.

Aux membres inférieurs : Amyotrophie de la jambe et de la cuisse gauches. Diminution nette de la force musculaire, qui semble en rapport avec l'atrophie.

Fibrillations musculaires aux deux cuisses. Pas de contracture.

Réflexes : Les tendineux existent tous, certains sont très vifs.

Aux membres supérieurs, l'hyperréflexivité est surtout nette à gauche où siège le maximum d'atrophie. Aux membres inférieurs, le rotulien et l'achilléen droits sont plus vifs. Signe de Babinski bilatéral.

Aucun trouble bulbaire, mais le réflexe massétéрин est vif. Le nasopalébral de même. Pas de fibrillations linguales.

Aucun trouble de la sensibilité objective, ni cérébelleux, ni sphinctérien.

Liquide céphalo-rachidien normal. Albumine : 0 gr. 30. Pandy-Weichbrodt : 0. Lymphocytes : 2. Benjoin normal. H⁸.

Depuis cet examen, le malade a été régulièrement suivi, jusqu'au mois de mai dernier :

Les atrophies aux quatre membres ont augmenté de telle sorte que la fonte musculaire était, en mai dernier, très intense.

Le seul mouvement conservé aux membres supérieurs est l'élévation et l'adduction du bras : le malade peut porter la main à sa bouche.

Aux membres inférieurs, la force musculaire est très réduite : ne peut plus marcher.

Les réflexes tendineux sont vifs et leur réponse est diffusée.

Il faut cependant noter que le réflexe cutané plantaire droit, après avoir été longtemps en extension se fait, au dernier examen, en flexion franche. Les fibrillations sont beaucoup plus rares. Il n'existe toujours aucun trouble bulbaire.

Résumé : forme à début par le membre inférieur droit, évolution lente : près de 2 ans d'évolution sans atteinte bulbaire.

Début douloureux.

OBSERVATION XXXI

Bid... (voir page 101).

OBSERVATION XXXII

(Clinique neurologique)

Bau... André, 35 ans, cultivateur.

Examiné pour la première fois le 26 mars 1927.

Début en décembre 1926.

Sent sa force diminuée dans les membres inférieurs, surtout le membre inférieur droit. Marche difficile.

Dès le début a perçu des fibrillations en divers points du corps, surtout aux cuisses.

Examen en mars 1927.

Paraplégie spasmodique. La marche est légèrement spasmodique, la contracture étant plus intense au membre inférieur droit. En décubitus dorsal, en plaçant la cuisse en abduction on peut, parfois, provoquer un véritable clonus des adducteurs de la cuisse.

Diminution de la force musculaire prédominant nettement sur les raccourcisseurs.

Fibrillations musculaires fréquentes aux cuisses, aux mollets.

Les réflexes : rotuliens sont polycinétiques, les achilléens vifs. Clonus

des deux pieds et des deux rotules. Cutané plantaire en flexion bilatérale.

Membres supérieurs :

Ni atrophie, ni diminution nette de la force musculaire.

• Mais tous les réflexes tendineux sont vifs.

Il existe des fibrillations musculaires aux deux bras et aux deux épaules.

Aucun signe d'atteinte bulbaire.

Liquide céphalo-rachidien normal. Albumine : 0 gr. 20. Pandy-Weichbrodt : 0. H⁸.

En 1927 et 1928, on assiste à l'évolution de la maladie.

La paraplégie devient *hyperspasmodique* : contracture intense en extension. Hyperréflexivité intense. Cependant les deux réflexes cutanés plantaires se font en flexion.

Aux membres supérieurs, s'est constituée l'atrophie Aran-Duchenne classique avec participation des muscles des épaules. A noter l'intensité de la contracture : en demi-flexion de l'avant-bras sur le bras, en flexion des doigts. La paralysie est très importante : peut à peine faire usage de ses mains. Les réflexes tendineux sont très vifs.

Des troubles bulbaires sont apparus : voix nasonnée « bulbaire ». Langue atrophiée, fibrille. Reflux des liquides par le nez. Voile mobile. Réflexe vélo-palatin normal. Fibrillations dans les muscles périorbitaires.

Le malade est perdu de vue en juin 1928.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à début par paraplégie spasmodique.

A noter : l'intensité de la contracture aux quatre membres et l'absence, malgré cela, du signe de Babinski.

OBSERVATION XXXIII

Ber... Joséphine, 49 ans, ménagère.

Malade examinée en février 1927, envoyée avec le diagnostic de : syndrome pseudo-bulbaire.

Le début remonte à 6 mois auparavant, août 1926.

Chute d'un escabeau, qui l'immobilise à peine quelques jours, mais ultérieurement gêne de la parole, d'apparition progressive et lente.

En octobre 1926, seconde chute d'un escabeau. Reste 15 jours immobilisée au lit. Quand elle se lève et recommence à marcher, sa mar-

che est pénible ; avance à petits pas. Un médecin consulté en décembre 1926, porte le diagnostic de syndrome pseudo-bulbaire.

Depuis ce moment : La parole devient peu à peu de plus en plus difficile. Avale de travers. Les membres supérieurs deviennent plus faibles. Accès de rire et pleurer spasmodiques.

Examen en février 1927 :

a) L'histoire de la maladie oriente vers le diagnostic de syndrome pseudo-bulbaire. L'examen clinique semble, au premier abord, le confirmer.

1° *Syndrome bulbaire* : Aspect très particulier de la face, qui est hypertonique. Parésie des lèvres, de la langue, dont la motilité est très réduite. La motilité du voile du palais est conservée.

La motilité oculaire n'est pas intacte, il existe une paralysie de la convergence qui semble due à une atteinte du III gauche.

La motilité oculaire n'est pas intacte, il existe une paralysie de la mâchoire. Le réflexe naso-palpébral est vif.

Durant l'examen, on observe une tendance au rire et au pleurer spasmodiques.

2° *Membres* : *Démarche* à petits pas, de pseudo-bulbaire.

Contracture diffuse, mais surtout marquée dans les deux membres du côté gauche. Membre supérieur : le bras tend à se coller au corps, l'avant-bras est en demi-flexion sur le bras. Membre inférieur en extension.

Les réflexes tendineux sont tous vifs. *Les rotuliens* polycinétiques avec réponse dans les muscles de la loge postérieure de la cuisse. *Le stylo-radial* est vif et répond par une flexion de l'avant-bras et des doigts. *Le cubito-pronateur*, *l'olécranien* sont vifs. Réflexe cutané plantaire en flexion bilatérale.

A ce syndrome pyramidal diffus, ne s'ajoutent, à cette période, que quelques légers signes d'atteinte du *neurone périphérique* :

Une légère *amyotrophie* des mains, surtout visible au premier espace interosseux. Des *secousses fibrillaires* nettes dans les muscles du menton, dans le deltoïde gauche, également à la langue.

On constate enfin : l'existence de signes d'atteinte *extra-pyramidale* ; l'hypertonie des membres est modifiable, jusqu'à un certain point plastique. On éprouve, à la recherche des mouvements passifs du membre supérieur gauche, une sensation de roue dentée. *Les réflexes de posture* sont trouvés exagérés, surtout du côté gauche, aux tendons bicipital et jambier antérieur.

L'aspect de la face enfin, traduit une hypertonie anormale : c'est un *facies figé*.

Pas de troubles de la sensibilité, ni sphinctériens.

Examen somatique normal. Pupilles normales.

Liquide céphalo-rachidien clair. Tension 30. Albuminé : 0 gr. 22. Pandy-Weichbrodt: 0. Cytologie : 2 lymphocytes. Réaction du benjoin normale. H⁸ sang et liquide.

Durant l'année 1927, l'atrophie augmentée peu à peu, envahit les deux mains, les deux membres supérieurs en entier. Les secousses fibrillaires apparaissent aux membres.

Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique ne fait plus de doute.

En juin 1928 :

La malade est immobilisée dans son lit. On note alors :

Membres inférieurs : contracture intense bilatérale, en extension. Paralyse presque totale : la malade ne peut, avec peine et très incomplètement, fléchir le pied sur la jambe, la jambe sur la cuisse.

Membres supérieurs : contracture intense. Bras collés au tronc, avant-bras en flexion à 90°. Mains en extension, les doigts fléchis dans la paume de la main. L'atrophie de tous les muscles est extrême.

Nerfs crâniens. Face figée, immobile, les yeux grands ouverts. Peut à peine ouvrir la bouche. Langue atrophiée fixée au plancher buccal. Voile immobile. Réflexe du voile abolis.

La mastication, la déglutition sont très difficiles, il faut nourrir la malade avec une sonde.

Reflux fréquent des aliments par le nez.

Parole inarticulée, incompréhensible.

L'hyperréflexivité diffuse a persisté.

Le syndrome pyramidal s'est complété.

Signe de Babinski bilatéral.

La malade quitte le service en juillet 1928, pour aller à Lourdes.

On apprend son décès durant le voyage, le 14 juillet 1928.

On n'a malheureusement pu avoir le contrôle anatomique de ce cas.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique remarquable à divers titres :

Forme à début bulbaire, début anormal : succession d'accidents brusques analogues à ce qu'on voit au début du syndrome pseudo-bulbaire.

Prédominance, surtout au début, des signes pyramidaux ayant réalisé un véritable syndrome pseudo-bulbaire.

Caractère à la fois pyramidal et extra-pyramidal de la contracture.

Parésie de la convergence, par atteinte du III gauche.
Durée totale : 2 ans.

OBSERVATION XXXIV

(Clinique neurologique)

Ver... Alexandre, 54 ans, dessinateur.

Malade venant consulter pour une paraplégie spasmodique associée à une atrophie Aran-Duchenne.

Début il y a 18 mois, le malade a constaté qu'il avait une démarche anormale : au cours de la marche, le devant du pied frappait le sol ; est incapable dès ce moment de se mettre sur la pointe des pieds. Ce trouble de la démarche a été s'exagérant peu à peu, les deux jambes ont maigri. Aucune douleur.

Depuis 3 à 4 mois, constate que ses mains deviennent maladroites et perdent leur force. Il y a deux mois, est contraint d'abandonner son métier de dessinateur. A peu près depuis le même moment, le malade a la sensation d'avoir la langue maladroite : ne peut définir ce qui le gêne.

Pas d'antécédent notable.

Examen en août 1925.

1) Membres inférieurs : Démarche : steppage absolument caractéristique. Les deux pieds sont tombants et ne peuvent être relevés.

Force musculaire : perte complète de la flexion dorsale du pied ; la flexion plantaire est conservée. La force de la jambe et de la cuisse est conservée. La force de la jambe et de la cuisse est conservée. Le malade remue à peine les orteils : ni flexion, ni extension. Atrophie symétrique de la loge antéro-externe de la jambe. Hypotonie manifeste du pied : les deux pieds sont ballants. Pas de contractions fibrillaires.

2) Membres supérieurs.

Atrophie Aran-Duchenne ; la symétrie des atrophies n'est cependant pas absolue : le côté droit est plus atteint. L'atrophie porte surtout sur les mains, les doigts sont en flexion : ébauche de main en griffe. Les deux avant-bras sont un peu atrophiés. Muscle des épaules normaux.

La force musculaire est très diminuée pour les mouvements des mains et des doigts ; l'opposition du pouce est nulle ; la flexion des doigts est relativement conservée. Aucune contracture. Nulle part on ne voit de contractions fibrillaires.

Réflexes.

Aux membres inférieurs, les deux rotuliens sont vifs, le gauche surtout, avec réponse contro-latérale nette. L'achilléen gauche est très faible. L'achilléen droit est aboli, ainsi que le médio-plantair. Il n'existe ni clonus du pied, ni de la rotule. *Cutanés plantaires* indifférents : aucune réponse d'aucun des deux côtés.

Réflexe cutanés-abdominaux et crémastériens normaux.

Aux membres supérieurs, les réflexes radial, cubito-pronateur, olécranien sont vifs des deux côtés.

Signes d'atteinte bulbaire :

Hormis le trouble fonctionnel accusé par le malade, on ne trouve aucun signe d'atteinte bulbaire. La langue est normale et ne fibrille pas.

Aucun trouble cérébelleux, ni sensitif, ni sphinctérien. *Psychisme normal.*

L'examen somatique ne montre aucun signe anormal. Pupilles normales à réactions normales.

Liquide céphalo-rachidien clair. Tension 41 (assis). Albumine : 0 gr. 40. Pandy-Weichbrodt : 0. Cytologie : 0,8 lymphocytes. Benjoin : 0000012221000000. Bordet-Wassermann négatif dans le sang et le liquide.

Le malade est revu le 28 septembre 1925.

Un nouveau symptôme : de légères fibrillations linguales.

A signaler que les mictions deviennent fréquentes et impérieuses. Sort de l'hôpital à cette date. La famille a cependant pu nous renseigner sur les faits ultérieurs :

Peu à peu s'est constituée une paralysie bulbaire : la parole devenant nasonnée et incompréhensible, les liquides refluant par le nez.

L'atrophie aux quatre membres a augmenté peu à peu.

Le malade a succombé au début de l'année 1926.

Résumé : Sclérose latérale amyotrophique à forme pseudo-polynévritique ayant duré environ 2 ans.

Envahissement graduel des membres inférieurs aux membres supérieurs et au bulbe.

Hyperréflexivité tendineuse diffuse, sauf les réflexes achilléens.

Aucun symptôme surajouté.

A signaler un fait anormal : durant les 18 premiers mois,

on n'a constaté *aucune fibrillation* ; celles-ci ne sont apparues que tardivement.

OBSERVATION XXXV

(Résumé)

(Clinique neurologique)

Tar, Laurent, 49 ans, cimentier.

Sclérose latérale classique ayant débuté par l'atrophie des deux mains.

Malade suivi jusqu'au 11^e mois de la maladie.

Amyotrophie Aran-Duchenne.

Paraplégie spasmodique, signe de Babinski bilatéral.

Parésie bulbaire. Langue atrophiée et fibrillante.

Accès de suffocation avec soif d'air, qu'on rapporte à une atteinte du pneumogastrique.

Au 10^e mois, apparition d'un pleurer spasmodique fréquent.

Quelques douleurs dans les mains et les doigts, imputables à un rhumatisme chronique.

Liquide céphalo-rachidien : clair. Albumine : 0 gr. 22. Pandy-Weichbrodt : 0. 4 lymphocytes. Benjoin : 000002222100000. H⁸.

OBSERVATION XXXVI

Tas... Pierre, 24 ans, chauffeur.

Vient consulter le 10 mai 1927 pour des troubles de la parole et de déglutition ; une impotence fonctionnelle des membres du côté droit.

Le début remonte au mois de janvier 1927 : le premier symptôme constaté est une difficulté de l'articulation des mots avec sensation de langue pâteuse.

En février, sensation progressive de faiblesse dans les membres du côté droit avec, au niveau du membre supérieur, apparition d'un tremblement menu, rapide, intermittent, survenant surtout le soir après la fatigue.

En mars, troubles de la mastication, qui devient lente et difficile, troubles de la déglutition avec engouement fréquent, salivation exagérée.

Pas d'antécédents notables.

Examen neurologique le 10 mai 1927.

Deux faits cliniques : une paralysie bulbaire intense ; une hémiplé-gie droite.

1) *Paralysie bulbaire.*

La voix est lente, faible, nasonnée, dysarthrique, les labiales et les linguales ne peuvent être prononcées. La déglutition relativement peu troublée, il y a souvent engouement ; mais pas de véritable reflux des aliments par le nez. *Facies atone*, bouche souvent à demi-ouverte. *Lèvres parésiées* : le malade ne peut ni siffler, ni souffler.

Langue parésiée : protraction difficile et incomplète ; le relèvement de la pointe est impossible. La langue est vallonnée et agitée en permanence de *mouvements fibrillaires*.

Voile du palais parésié ; le soulèvement du voile est lent et incomplet. Réflexes du voile et nauséux normaux.

La force dans les *muscles de la mastication* est normale. Les mouvements des yeux sont normaux, toutefois on note une légère difficulté dans le mouvement de la convergence. Les réflexes de la face : massé-térin, naso-palpébraux sont vifs, le réflexe cornéen est normal.

C'est donc une paralysie à type bulbaire inférieur avec atrophie et fibrillations linguales, hyperreflectivité.

2) *Membres.*

Membres supérieurs.

Du côté droit on constate : une atrophie globale de tout le membre supérieur prédominant à la racine : sus et sous-épineux, deltoïde, grand pectoral. Moins marquée au bras (21 cm. à droite contre 23 cm. à gauche). Moins marquée à l'avant-bras.

Atrophie légère de la main : éminences thénar et hypothénar.

Cette atrophie s'accompagne d'une diminution de la force musculaire : impossibilité de lever le bras au-dessus de l'horizontale, les mouvements de flexion-extension de l'avant-bras sur le bras, de prosupination, les mouvements des poignets et des doigts se font sans force.

L'opposition du pouce est à peine conservée.

Aucune contracture.

2) *Membres inférieurs.*

L'atrophie et la parésie n'existent qu'à droite :

Atrophie légère de la cuisse droite (32 cm. à droite contre 33 cm. à gauche), légère du mollet droit (31 cm. à droite contre 32 cm. à gauche).

Force musculaire globalement diminuée, mais surtout pour le mouvement de flexion de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse, pour la flexion dorsale du pied : cette parésie ne semble pas dépendre

uniquement de l'atrophie : elle est à type pyramidal. Cependant, *pas de contractures.*

Réflexes.

Tous les réflexes tendineux existent. Le réflexe rotulien droit est plus vif que le gauche. Les deux achilléens sont abolis. Les cutanés plantaires sont nuls. Les cutanés abdominaux et crémastériens sont normaux. Tous les réflexes de posture existent.

Contractions fibrillaires. On constate des fibrillations musculaires sur tout les muscles squelettiques ; surtout aux membres inférieur et supérieur du côté droit et du tronc, mais on en voit également du côté gauche.

Troubles vaso-moteurs.

Les deux pieds et les deux jambes sont, depuis le début de la maladie, constamment froids et le siège d'une sudation perpétuelle.

Aucun trouble *sensitif*, ni *cérébelleux*, ni *sphinctérien*.

Psychisme normal. L'entourage a été frappé par la tendance anormale au pleurer, qui aurait un caractère spasmodique, incoercible.

Examen viscéral. Tout est normal. Réactions pupillaires normales.

Le 10 juin 1927, constatation d'un symptôme nouveau : strabisme externe de l'œil droit, que le malade parvient à corriger quand il fixe un objet. La convergence est impossible de l'œil droit.

Ponction lombaire : liquide un peu sanglant. Tension 20 assis. Albumine, 0,56 (chiffre dont nous ne tenons pas compte à cause de la présence du sang). Lymphocytes, 0. Bordet-Wassermann : H⁸ dans le sang et le liquide.

Résumé : malade suivi jusqu'au 5^e mois. Début bulbaire.

Paralysie bulbaire et hémiplégie droite progressive : atrophie avec légère hyperréflexivité tendineuse.

Signes surajoutés : troubles vaso-moteurs. Parésie du III.

OBSERVATION XXXVII

(Clinique neurologique)

Rous... Eugénie, 49 ans, sans profession.

Malade vue pour la première fois le 13 septembre 1923, atteinte de paralysie bulbaire intense, ne peut se faire comprendre. L'interrogatoire de sa famille permet de reconstituer l'histoire de sa maladie.

Début progressif en août-septembre 1922, il y a un an.

Les troubles de la parole sont les premiers en date. Cette difficulté à parler n'a cessé d'augmenter depuis. Depuis 6 mois, il lui arrive fréquemment d'avaler de travers. Il y a 4 mois, apparaît une diminution de force au pied et à la main gauches.

Examen.

Celui-ci met en évidence deux faits :

- 1) Une paralysie bulbaire intense.
- 2) Une atteinte motrice des membres à prédominance hémiplegique gauche.

Paralysie bulbaire.

Parésie labiale : ne peut siffler, ni souffler. Parésie dans les mouvements d'ouverture et de fermeture de la bouche.

Les mouvements de la langue sont très diminués. La langue n'est pas nettement atrophiée, mais il existe de très nombreuses fibrillations linguales. Le réflexe du voile du palais existe des deux côtés. Le réflexe nauséux est aboli. La parole, malgré les efforts de la malade, reste incompréhensible, nasonnée : « voix bulbaire ». Reflux des liquides par le nez.

Membres.

a) *Membres supérieurs* : On constate une atrophie des membres supérieurs, qui prédomine de beaucoup sur la main gauche. Disparition quasi complète des éminences thénar et hypothénar, l'avant-bras gauche est aplati.

La main droite est atrophiée, mais moins.

La diminution de la force musculaire est en proportion avec cette atrophie : A gauche, ne peut relever la main, l'opposition du pouce est impossible, l'écartement des doigts presque impossible. La flexion de l'avant-bras sur le bras se fait sans force. A droite : la force est mieux conservée, l'opposition du pouce est possible.

Contractions fibrillaires nettes dans les muscles du bras et de l'épaule gauches. On en voit également dans les muscles de l'épaule droite.

Aucune contracture des membres supérieurs.

b) *Membres inférieurs.*

Pas d'atrophie visible.

Mais diminution nette de la force musculaire dans les mouvements de flexion dorsale du pied gauche. Fibrillations dans le quadriceps.

Réflexes :

Tous les réflexes tendineux sont vifs. Le réflexe radial répond, des deux côtés, par une flexion de l'avant-bras et une vive flexion des doigts. Le réflexe rotulien gauche est beaucoup plus vif que le droit.

Cutanés plantaires : en extension franche à gauche ; à droite, réponse variable, l'extension semblant plus habituelle.

Aucun trouble de la sensibilité, ni cérébelleux.

Un second examen fait le 20 octobre 1923, montre que les symptômes précédents se sont beaucoup aggravés :

La parole est maintenant impossible. La malade ne peut tirer la langue. L'atrophie a progressé aux deux mains. Le réflexe cutané plantaire gauche n'est plus en extension, *il est nul*, alors que le réflexe rotulien du même côté, *reste très vif*.

Depuis le début du mois, se plaint de souffrir des mains et des pieds, elle compare ses douleurs à des crampes.

La malade sort de l'hôpital peu après ; elle n'a pu être revue.

Résumé : malade suivie jusqu'au 13^e mois.

Début bulbaire, puis extension hémiplegique gauche.

A signaler : l'évolution du réflexe cutané plantaire qui, au début en extension devient par la suite nul.

Les douleurs et les crampes tardives dans les extrémités.

OBSERVATION XXXVIII

(Clinique neurologique)

Le G... Pierre, 50 ans, conducteur de tramway.

En mai 1925, éprouve une faiblesse de la jambe gauche. Son genou fléchit et il risque de tomber.

Le même phénomène se reproduit plusieurs fois. Peu à peu les deux membres inférieurs sont parésés, la marche devient difficile. Cette aggravation progressive ne s'accompagne d'aucune douleur.

En novembre, la main gauche, puis les deux bras commencent à s'atrophier et perdent leur force. Quelques douleurs dans les épaules, quelques crampes durant 2 ou 3 jours, accompagnent ce début. Ces phénomènes douloureux restent très passagers.

En février 1926, on examine le malade.

La marche est très lente et pénible ; il peut à peine faire quelques pas en s'appuyant sur deux aides. Il fait effort pour soulever ses jambes.

Tendance au steppage des deux pieds ; la pointe du pied gauche surtout traîne sur le sol.

L'exploration, segment par segment, de la force musculaire des deux membres inférieurs, montre : une paralysie absolue de la flexion dorsale du pied gauche, la flexion dorsale du pied droit étant possible,

mais sans aucune force. La flexion plantaire du pied est, de chaque côté, très affaiblie. La flexion de la jambe sur la cuisse se fait sans aucune force, surtout à gauche, les autres mouvements des membres inférieurs se font normalement. La loge antéro-externe de la jambe gauche est très atrophiée ; les muscles des cuisses sont globalement atrophiés, mais à un degré moindre.

Une *contracture* discrète est décelable à la racine des deux membres inférieurs.

Aux *membres supérieurs*, existe une atrophie du type Aran-Duchenne ; l'atrophie cependant ne se limite pas aux muscles des deux mains ; elle est déjà nette dans les deux deltoïdes et les muscles des deux bras. Les mouvements des deux membres supérieurs sont très réduits ; la force très diminuée dans tous les groupes musculaires.

La malade a peine à s'asseoir.

Les muscles du cou sont également parésés, la flexion et l'extension de la tête se font sans énergie.

On voit des *contractions fibrillaires* dans tous les muscles atteints, surtout dans les deltoïdes, les muscles des bras et les deux quadriceps cruraux.

Tous les *réflexes* tendineux sont vifs. On trouve un clonus rotulien bilatéral et un clonus du pied droit. Le signe de Babinski st bilatéral.

Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux.

Aucun symptôme d'atteinte bulbaire. Aucun trouble sensitif, subjectif ni objectif. Les pupilles sont normales.

Ponction lombaire : liquide clair. Albumine : 0 gr. 40. Réaction de Pandy légèrement positive. Weichbrodt, 0. 0,5 lymphocytes. R. du benjoin normale. H⁸.

En février 1926, le malade reçoit, en injection intra-rachidienne, 20 cc. de sérum antipolyomyélitique. Une deuxième injection est pratiquée le surlendemain.

Ces deux injections sont suivies de violentes douleurs lombaires et de céphalée.

A la suite de la deuxième se produit une rétention d'urine qui dure plusieurs jours.

Aucune amélioration ne s'est produit les jours suivants.

Le malade n'a pu être revu ultérieurement.

Résumé : Sclérose latérale à forme pseudopolynévritique.

OBSERVATION XXXIX

(Résumée)

(Clinique neurologique)

Kop... Richard, 62 ans, pianiste.

Le début de la maladie s'est fait brusquement : en octobre 1926, au cours de l'exécution au piano d'un morceau de musique, est obligé soudain de s'arrêter : ses doigts retombent sur le clavier ; la parésie des deux mains persiste les jours suivant et s'aggrave peu à peu.

Cependant déjà dans les mois précédents, le malade avait remarqué l'existence de fibrillations musculaires dans les muscles des bras et des membres inférieurs.

Examiné 6 mois après ce début (en avril 1927), on trouve chez lui les symptômes d'une sclérose latérale classique encore à son début :

Atrophie et parésie globale des muscles des deux membres supérieurs, sans contracture, fibrillations incessantes, réflectivité normale.

Quelques signes d'atteinte pyramidale aux membres inférieurs ; les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs, le réflexe rotulien donne une réponse controlatérale.

Une parésie labiale et linguale, avec fibrillations de la langue ; les réflexes massétéрин et nasopalpébral sont vifs.

Il existe une tendance au rire spasmodique.

Liquide céphalo-rachidien : clair. Albumine, 0 gr. 20. Pandy et Weichbrodt, 0. 1,2 lymphocytes. H⁸.

Ce malade n'a pu être revu.

Ce mode de début est le seul fait notable.

OBSERVATION XL

(Clinique neurologique)

Gab... François, 47 ans, employé de banque.

En décembre 1923 environ, apparaît très progressivement une gêne de la marche, légère boiterie causée par une diminution de force du pied droit.

Quelques semaines après, s'aperçoit qu'il tient difficilement un objet entre ses doigts, devient incapable de boutonner et déboutonner son faux col. C'est le matin surtout, au sortir de l'eau froide que cette gêne apparaît. Elle diminue dans l'après-midi.

Un interrogatoire minutieux apprend cependant que, depuis plu-

siieurs années déjà, le malade remarquait un certain amaigrissement des muscles de la main et une fatigabilité croissante à la marche : tous symptômes qui ne l'avaient pas inquiété.

Depuis le mois de décembre, la faiblesse et l'atrophie des mains augmentent rapidement. A remarqué récemment quelques troubles de la déglutition : difficulté à avaler, parfois même reflux partiel des aliments par le nez.

En février, consulte le Professeur Sicard. Injections de bismuth et de métarsénobenzol qui n'empêchent pas l'aggravation de la maladie.

Examen neurologique le 18 octobre 1924.

On est en présence du double syndrome classique :

Paraplégie spasmodique.

Atrophie des membres supérieurs.

1°) La paraplégie spasmodique est légère :

Peut marcher, mais démarche légèrement spasmodique.

Force musculaire diminuée, surtout pour la flexion dorsale des deux pieds. La force est un peu moindre au membre inférieur droit où a commencé la paralysie. Pas d'atrophie musculaire visible aux membres inférieurs.

Contracture : celle-ci est à peine perceptible dans le décubitus dorsal, et n'apparaît nettement que durant la marche.

Réflexes rotuliens et achilléens très vifs, avec diffusion. Clonus des deux rotules. Cutané plantaire en extension franche à droite ; à gauche aucune réponse.

Fibrillations aux deux quadriceps.

2°) *L'atrophie Aran-Duchenne.*

Atrophie considérable des deux mains : éminences thénar, hypothénar, interosseux ; la main gauche est plus atrophiée.

On ne note pas d'atrophie aux autres segments des membres supérieurs.

Diminution de la force musculaire des deux mains.

Contractions fibrillaires dans les avant-bras.

Les réflexes tendineux des deux membres supérieurs sont vifs avec diffusion.

Mais aucune contracture n'est notée.

3°) *Troubles bulbaires.*

Ils sont très légers. Cependant le malade accuse, depuis plusieurs mois, quelques troubles de la déglutition. Réflexe massétérin très vif. On ne trouve aucun signe objectif d'atteinte des nerfs craniens. Pas d'atrophie, ni de fibrillations linguales.

4°) *Aucun trouble de la sensibilité, ni cérébelleux.*

Ponction lombaire : liquide clair. Pandy-Weichbrodt, 0. H⁸ dans le sang et le liquide. 2 lymphocytes par mm³. Benjoin normal.

Le malade est suivi jusqu'au mois de mars 1925. On assiste à l'aggravation graduelle des atrophies.

Non revu depuis.

Résumé : Forme classique, à début presque simultané par les quatre membres, évolution lente.

Conclusions

Parmi les symptômes de la maladie de Charcot, les uns sont parfaitement connus, d'autres sont l'objet de discussions : leur importance clinique et leur physiopathologie sont encore mal élucidées ; nous avons été amené à les étudier :

1° *L'atteinte cellulaire* dont l'atrophie est la traduction la plus visible, se manifeste aussi suivant les classiques par les fibrillations musculaires. L'importance clinique de ce symptôme ne peut qu'être amplement confirmée ; son interprétation nous semble cependant sujette à révision : nous pensons qu'il n'a pas la valeur localisatrice qu'on lui a attribuée et qu'il peut s'observer, exceptionnellement il est vrai, au cours de lésions portant sur un point quelconque du neurone périphérique et de la fibre musculaire.

2° *L'atteinte pyramidale*, dont l'existence est constante, est d'intensité très variable suivant les malades. Il est classique de citer parmi les signes les plus sensibles de cette atteinte l'inversion du réflexe cutané plantaire. Dans près de la moitié des cas (14 cas sur 40), nous avons cependant noté l'absence du signe de Babinski ; non seulement celui-ci manque souvent dans les formes où l'atteinte pyramidale est discrète, mais il manque même dans certaines formes très spasmodiques. Dans quelques cas étudiés par nous, cette anomalie nous a semblé devoir être attribuée à l'existence de lésions dégénératives dans les muscles extenseurs des orteils ; ces lésions, qui peuvent ne se traduire en-

uniquement par aucune atrophie, sont toujours décelables par les mesures chronaxiques.

3° Les troubles *sensitifs* et *secrétaires* sont légers, mais fréquents. En général, ils n'existent que durant la période initiale ; plus rarement, ils apparaissent durant la période d'état, et persistent.

L'œdème des extrémités n'est pas rare. Nous croyons que plusieurs sortes d'œdème peuvent être dissociées : ceux de la période initiale seuls semblent relever d'un trouble neuro-végétatif ; ceux de la période terminale ne s'accompagnent d'aucune perturbation vasomotrice, et paraissent devoir être rapprochés de certains œdèmes terminaux des maladies cachectisantes.

Il faut surtout insister sur l'extrême discrétion de tous ces symptômes : les troubles sensitifs sont uniquement subjectifs ; l'examen de nos malades ne nous a fait déceler ni altération de la sensibilité objective, ni modification nette dans la réponse aux tests pharmacologiques.

4° Les troubles *mentaux* ont été un peu amplifiés dans les publications de ces dernières années ; en règle générale ils sont très frustes et n'apparaissent guère qu'après les troubles bulbaires. Si l'on tient compte de l'état de déchéance physique, de l'isolement quasi complet auquel est soumis le malade, on doit les tenir pour très discrets.

La tendance au rire et au pleurer est très habituelle chez les malades bulbaires ; l'atteinte mentale, et l'état de spasmodicité des muscles faciaux en sont la raison d'être.

5° Les signes d'*atteinte extra-pyramidale* ne s'observent qu'exceptionnellement.

6° Les symptômes de la maladie de Charcot ne paraissent donc pas déborder de beaucoup le cadre d'une atteinte localisée au système moteur ; une étude clinique impartiale ne peut conduire aussi loin que l'étude anatomo-pathologique. (On sait en effet que les lésions médullaires débordent de beaucoup le faisceau pyramidal) :

Les éléments cliniques essentiels, indispensables au diagnostic de la maladie, restent les suivants :

- la double atteinte motrice,
- le caractère évolutif,
- l'apparition constante de troubles bulbaires,
- l'absence d'étiologie actuellement connue.

7° Il existe des scléroses latérales amyotrophiques dont le tableau clinique se rapproche beaucoup de celui du *syndrome pseudo-bulbaire* : la spasmodicité faciale intense, le rire et pleurer spasmodiques incoercibles, le peu d'importance clinique des amyotrophies, la prédominance des signes pyramidaux sur les signes d'atteinte cellulaire : telles sont les caractéristiques de ces formes, dont le diagnostic avec le syndrome pseudo-bulbaire est très délicat.

8° Nous rapportons un cas d'association de sclérose latérale amyotrophique avec des productions gliomateuses méningées, qui nous paraît devoir être rapproché de cas analogues antérieurement rapportés.

II. Certaines maladies infectieuses à détermination nerveuse peuvent créer des lésions dont la traduction clinique rappelle la maladie de Charcot.

C'est surtout le cas de la syphilis, plus rarement de l'encéphalite léthargique.

Réserve faite de certains cas d'association de syphilis et de maladie de Charcot, il apparaît nettement que les lésions ainsi produites sont des scléroses combinées n'obéissant pas aux règles très fixes anatomiques et cliniques de la maladie de Charcot.

On peut déduire de ce fait deux conséquences :

1° Une pratique : En présence d'une sclérose latérale amyotrophique, il faut savoir penser à ces scléroses combinées pour leur appliquer le traitement commandé par leur étiologie.

2° Une conséquence théorique : la similitude clinique entre la maladie de Charcot et les syndromes ainsi réalisés, n'est qu'apparente, les lésions anatomiques dans les deux cas sont par ailleurs trop distinctes pour qu'on puisse voir dans ces faits un argument formel en faveur de la nature infectieuse de la maladie de Charcot, dont l'origine reste obscure.

Vu, le Doyen, *Vu, le Président.*

BALTHAZARD.

GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY.

Bibliographie

Nous n'avons pu faire la bibliographie complète de la sclérose latérale amyotrophique. Nous nous sommes surtout attaché aux publications des vingt dernières années. La majeure partie des travaux allemands antérieurs à 1922 ont leur référence dans le mémoire de Busher 1922.

- AMMOSSOW (M.). — Zur Klinik der spinalen syphilitischen Amyotrophien. — *Analysé in : Centralblatt für die ges. Neurologie*, 1923, t. 31, p. 285.
- D'ANTONA et F. TONETTI. — Beitrag zur pathologischen anatomie und pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. — *Deutsch. Zeitschr. f. nervenheilk.*, 1925, Bd. 85, p. 129.
- APOSTOLOS APOSTOLIDES. — Contribution à l'étude des amyotrophies du type Aran-Duchenne. — *Presse Médicale*, 1908, n° 33, p. 260.
- ARTOM MARIO. — Sclérose latérale amyotrophica in Metico. — *Analysé in Centralblatt f. die gesants neurologie*, 1928, t. 50, p. 171.
- PR. AUSTREGÉSILO. — Les altérations de la sensibilité dans la sclérose latérale amyotrophique. — *Arch. brasil. de neurol. et psych.*, juillet-août 1929.
- BABONNEIX et WIDIEZ. — Sclérose latérale amyotrophique chez un syphilitique. — *Société de Neurologie*, 7 avril 1927. — *Revue Neurologique*, 1927, t. I, p. 503.
- Sclérose latérale amyotrophique. — *Soc. Neurol.*, 22 mai 1930.
- BARKMANN. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. — *Acta med. scand. Stockholen*, 1925, p. 42 et p. 179.
- J. A. BARRÉ et P. MORIN. — Sclérose latérale amyotrophique et ménin-gite syphilitique. — *Réunion neurol. de Strasbourg*, 11 janvier 1925 et *R. N.*, 1925, t. I, p. 249.
- Syndrome de sclérose latérale amyotrophique unilatérale, expression initiale d'une tumeur rolandique. — *Annales de médecine*, mai 1925, p. 478.

- BARRÉ et METZGER. — Etude clinique de l'appareil vestibulaire dans 3 cas de sclérose latérale amyotrophique. — Soc. d'oto-neuro-oculistique de Strasbourg, décembre 1927.
- BÉRIEL et BRANCHE. — 2 cas de sclérose latérale amyotrophique avec paralysie et steppage d'un pied. — Soc. des sc. méd. de Lyon, 26 nov. 1924 et Lyon médical 1925, vol. 135, p. 136.
- IVAN BERTRAND. — Les processus de désintégration nerveuse. — Monographie, Masson, 1923.
- I. BERTRAND et BOEFF. — Difficulté du diagnostic entre la sclérose amyotrophique et le syndrome pseudo-bulbaire. — Revue neurologique 1928, t. II, p. 844.
- I. BERTRAND et L. VAN BOGAERT. — Rapport sur sclérose latérale amyotrophique. Anatomie pathologique. — Centenaire de Charcot. — Revue neurologique, 1925, t. I, p. 779.
- BERNHEIM. — Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme périphérique. — Analysé in Revue neurologique, 1912, p. 347.
- BING. — Sclérose latérale amyotrophique se développant à la suite d'une névrite traumatique du nerf médian. Mort par envahissement bulbaire. — Rev. Suisse de médecine, 24 juillet 1915 (cité par Divry).
- L. VAN BOGAERT. — Sclérose latérale amyotrophique avec troubles sensitifs et vaso-moteurs et syndrome sympathique unilatéral. — Soc. neurol., 6 novembre 1924 et Revue neurologique 1924, t. II, p. 519.
- Troubles mentaux dans la sclérose latérale amyotrophique. — Encéphale 1925, p. 27.
- La sclérose latérale amyotrophique et la paralysie bulbaire progressive chez l'enfant. — Revue neurologique, 1925, p. 180-192.
- Contribution à la connaissance des troubles oculaires et vestibulaires dans la sclérose latérale amyotrophique. — Revue d'oto-neuro-oculistique 1925, p. 263.
- L. VAN BOGAERT et I. BERTRAND. — Productions pathologiques du type sénile dans la sclérose latérale amyotrophique. — Arch. of. neurol., and psych. band 16, septembre 1926, p. 263.
- L. VAN BOGAERT et I. VAN BROECK. — Sclérose latérale amyotrophique et myasthénie bulbo-spinale avec exaltation des réflexes tendineux et contractions fibrillaires. — Jour. de neurol. et de psych., juin 1929, n° 6, p. 380.
- L. VAN BOGAERT et LEY. — Sur une forme hémiplegique de sclérose latérale amyotrophique. — Jour. de neurol. et de psych., février 1927, n° 2, p. 91.

- BORDES. — Considérations sur les troubles psychiques dans le tabès, la sclérose en plaques et la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Toulouse, 1908.
- BOINET, CARBONNEL et SANADON. — Sclérose latérale amyotrophique. Comité médical des Bouches-du-Rhône, janvier 1930.
- G. BOURGUIGNON. — Rapport sur la chronaxie dans les myopathies. — V^e Congrès de physiothérapie, Liège, 1930.
- La forme de la contraction musculaire et la chronaxie dans deux cas d'encéphalite léthargique. — *Revue neurologique*, 1921, p. 85.
- Les conditions périphériques du réflexe plantaire normal et du signe de Babinski. — *Etude de la chronaxie sensitive et motrice*, n^o 6, juin 1929.
- G. BOURGUIGNON. — La chronaxie chez l'homme. Masson, 1 volume, 1923.
- La chronaxie dans la sclérose latérale amyotrophique. — *Centenaire de Charcot*, *Revue neurologique* 1925, t. I, p. 808.
- Pierre BOURGEOIS. — La myasthénie, maladie d'Erb Goldflam. — Thèse Paris, 1929.
- BOUCHAUT (Lille). — Sclérose latérale amyotrophique à début hémiplegique chez un sujet âgé de 16 ans. — *Journ. de neurol.*, 1907, p. 465.
- J. BRANCHE et G. KAPSALAS. — Les scléroses latérales amyotrophiques à début d'apparence névritique. — *Journ. de méd. de Lyon*, 1930, p. 1371.
- BRIESE (Marie). — Un cas de sclérose latérale amyotrophique. — *Bull. de la soc. roumaine de neurol. psychiatrie, psychol. et endocrinologie* 1926, n^o 1, p. 3-6.
- BRISAUD. — Leçons sur les maladies nerveuses, 1894.
- BRUNSCHWEILER. — A propos du réflexe de Babinski dans la sclérose latérale amyotrophique. — *Centenaire de Charcot*, *Revue neurologique* 1925, p. 848.
- BUSHER (Ful.). — Zur symptomatologie du sog. amyotrophische lateral-sklerose. — *Archiv. fur psychiatrie u. nervenkrank.*, t. 66, p. 61.
- CATOLA (G.). — Quelques remarques anatomo-pathologiques sur la moelle épinière d'un cas de sclérose latérale amyotrophique. — *Centenaire de Charcot*, *Revue neurologique* 1925, p. 818.
- J. M. CHARCOT. — Leçons sur les maladies du système nerveux : « les amyotrophies », 1874.
- J.-B. CHARCOT. — Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne. — Thèse Paris, 1894-1895.

- H. CLAUDE et P. LEJONNE. — Quelques symptômes rares au cours de la sclérose latérale amyotrophique. — Soc. de neurologie, 8 novembre 1906, *Revue neurologique* 1906, t. II, p. 1090 et *Revue neurologique*, 8 novembre 1906.
- Pronostic de la sclérose latérale amyotrophique. — Soc. de neurologie et *Revue neurologique* 1906, t. II, p. 1093.
- CHRISTOPHE. — Contribution à l'étude clinique et anatomique des amyotrophies spinales d'origine syphilitique. — Thèse Paris 1927.
- CRUCHET et VERGER. — Les formes basses de l'encéphalomyélite épidémique. — *Presse médicale* 1926, n° 47, p. 737.
- CULLERRE. — Les troubles mentaux dans la sclérose latérale amyotrophique. — *Archives de neurologie*, 1907, vol. 31, p. 433.
- DANA. — Progressive muscular atrophy and studies of the causes and classification with the report of an autopsy.
- *The Journal of nervous and mental disease*, 1906 (février), Vol. 33, p. 81.
- DANCOURT. — Un cas de sclérose latérale amyotrophique de longue durée. — *Nord médical*, 15 septembre 1903, in *Revue neurologique*, 1903, t. II, p. 1159.
- J. DÉJÉRINE. — Etude sur la sclérose en plaques cérébro-spinale de la forme de sclérose latérale amyotrophique. — *Revue de médecine*, 1884, p. 193.
- DÉJÉRINE, JUMENTIÉ et QUERCY. — Aspect atypique des réflexes ostéo-périostiques des membres supérieurs dans un cas de lésion de la moelle cervicale. — Soc. de neurol., 7 novembre 1912 et *Revue neurologique* 1912, p. 593.
- DÉJÉRINE et A. THOMAS. — Article sclérose latérale amyotrophique, in nouveau traité de médecine et de thérapeutique Gilbert et Thoinot, Paris 1909.
- DEROUBAIX. — Rire et pleurer spasmodiques. — *Journ. de neurol.*, 1906, p. 81.
- DIVRY. — Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme. — *Journal de neurologie et de psychiatrie*, avril 1929, n° 4, p. 208.
- A propos du rapport de M. I. Bertrand. — *Centenaire de Charcot*, 1925, t. I, p. 847.
- DONAGGIO (de Modène). — A propos du rapport de M. Ivan Bertrand. *Centenaire de Charcot*, 1925, t. I, p. 847.
- DUCOUDRAY et VALAISE. — Un cas de sclérose latérale amyotrophique. — Soc. de méd. clin. et phar. de Toulouse.
- ERPOZEL et TEXEIRA MENDÈS. — Forme pseudo-polynévritique de la sclérose latérale amyotrophique. — *Brazil médico*, 41, 1928.

FALCIEWICZ (TADENSZ). — Zur Kenntnis der amyotrophischen spinallues.
 Deutsche Zeitschr. f. nervenheilkunde 1926, Band 89, p. 232-241.

FERRIN. — Amyotrophie latérale sclérosée. — Brain 1904, p. 290.

FLORAND. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Paris, 1887.

Ch. FOIX et J. A. CHAVANY. — A propos d'un cas anatomo-clinique de polyomyélite antérieure chronique. Caractères cliniques et anatomiques de l'affection. — Existe-t-il des formes de transition entre la poliomyélite antérieure chronique et la sclérose latérale amyotrophique ? Considérations sur les dégénération dites transneurales et sur la pathogénie de ces affections. — Centenaire de Charcot, Revue neurologique 1925, p. 826.

— A propos d'un cas de polyomyélite antérieure faisant transition entre cette dernière et la sclérose latérale amyotrophique. — Jour. de neurol. et de psych., t. 26, n° 2, février 1926.

— Sur la contracture pyramidale envisagée dans ses rapports avec les autres contractures. — Presse Médicale, 26 juillet 1924, p. 629.

Ch. FOIX, J. A. CHAVANY et BASCOURT. — Etude anatomo-clinique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique à forme pseudo-poly-névritique. — Centenaire de Charcot, Revue neurologique, 1925, t. I, p. 822.

FRAGNITO. — Les troubles psychiques dans la sclérose latérale amyotrophique. — Annali di neurologia, an. 25.

— Anal. in Revue neurologique, 1908, p. 1078.

FRANCESCHI. — Un cas de sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire. — B. N., 1903.

FRENCH. — Un cas de sclérose latérale amyotrophique. — Philadelph. Méd. Journal, 30 août 1902.

FRIEDMAN. — Formes atypiques de sclérose latérale amyotrophique. — New-York Med. Jour. and med. rev., Bd. 118, 1923.

FROMENT (M. J.). — Contractions fibrillaires et myoclonies. Centenaire de Charcot. — Revue neurologique, 1925, p. 843.

— Sclérose latérale amyotrophique et encéphalite épidémique. Centenaire de Charcot. — Revue neurologique, 1925, t. I, p. 842.

J. FROMENT et E. GENEVOIS. — Atrophie musculaire progressive myélopastique et encéphalomyélite myoclonique. — Revue neurologique, 1921, t. I, p. 726.

- E. FUNGFELD. — Anatomie pathologique et pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique. — *Centblatt f. de g. neurol.*, 1928, t. 45, p. 838.
- GALLET. — Les différents débuts de la sclérose latérale amyotrophique, — Thèse Paris, 1907.
- GENTILE. — Disturbi psichi de la sclérose latérale. — Palermo, 1909, in *Revue neurologique*, 1911, t. II, p. 213.
- GOMBAULT. — Etude de la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Paris, 1878.
- GORDON et DELICATI. — Sclérose latérale amyotrophique chez les enfants. — *Jour. of neurol. a psychopath.*, t. 9, n° 33, 1928.
- G. GUILLAIN et TH. ALAJOUANINE. — Sclérose latérale amyotrophique à forme monophasique brachiale. — Société de neurologie, 12 avril 1923 et *Revue neurologique*, 1923, T. 1, p. 416.
- Réflexe cutané-plantaire en flexion coexistant avec la surréticativité tendineuse dans la sclérose latérale amyotrophique. — Société de biologie, 2 juin 1924, p. 283.
- Sclérose latérale amyotrophique avec contracture extrapyramidale. — *Revue neurologique*, 4 mars 1926, p. 337.
- G. GUILLAIN, ALAJOUANINE et BARUK. — Paralysie labio-glosso-laryngée à début brusque symptomatique d'une sclérose latérale amyotrophique. — *Soc. neurologique*, 5 février 1925 et *Revue neurologique*, p. 215.
- G. GUILLAIN, TH. ALAJOUANINE et BERTRAND. — Sur un cas de paralysie bulbaire chronique avec lésions nucléaires pures. — *Revue neurologique*, mai 1925, T. 1, p. 577.
- G. GUILLAIN. — Etudes neurologiques, 1929, 3^e série, p. 213.
- G. GUILLAIN, TH. ALAJOUANINE et A. THÉVENARD. — Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme. — *Progrès médical*, 21 août 1926, p. 1267.
- G. GUILLAIN, GIROIRE et CHRISTOPHE. — Sur un cas de syphilis spinale rappelant le tableau clinique de la sclérose latérale amyotrophique. — *Soc. de neurologie*, 5 mai 1927 et *Revue neurologique*, 1927, t. 1, p. 671 et études neurologiques, G. GUILLAIN, 1929, p. 285.
- G. GUILLAIN, A. THÉVENARD et J. DECOURT. — Un cas de paralysie spinale descendante chronique à prédominance unilatérale. — *Revue neurologique*, mai 1927, p. 585.
- HANON. — Etiologie et pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique. — *Semana medica*, 1^{er} juin 1929.
- HASSIN. — Concussion of the spinal cord. A case with the clinical picture of sclérose lat. amyotr. — *Arch. of neurol. and psych.*, 1923, B. 10, p. 194.

- HARRIS (WILFRIED). — Un cas de sclérose latérale amyotrophique, *Brain*, 1924, p. 236.
- HARVIER et J. BLUM. — Sur u cas de sclérose latérale amyotrophique à début pseudo-polynévritique avec précocité des troubles vaso-moteurs. — *Gazette des Hôpitaux*, septembre 1925.
- HELSMOORTELT et VAN BOGAERT. — Evolution des troubles laryngés au cours de la sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire. — *In Revue neurologique*, 1925, I, p. 705.
- HERZ G. — Sur une forme atypique de sclérose latérale amyotrophique. — *Deut. Zeit. f. nervenheilkunde*, B. 70, 1921.
- HIRATA (M.). — A propos de la polyglobulie fréquemment constatée dans la sclérose latérale amyotrophique. — *In Rev. des Journ. Presse Méd.*, 1925, II, p. 172.
- F. HUET et G. BOURGUIGNON. — La contraction galvanotonique durable et non durable dans la maladie de Thomsen, la myopathie et la dégénérescence. — 17^e Congrès international de médecine, Londres, 1913.
- JANCSÓ STEPHAN. — Sur un cas analogue à la sclérose latérale amyotrophique observé après une encéphalite épidémique. — *Klinische Wochenschrift*, 1928, II, p. 2442.
- H. DE JONG. — Phénomènes rythmiques du système nerveux normal et malade. — *Revue neurologique*, mars 1928, t. I, p. 367.
- JUMENTIÉ et QUERCY. — Sclérose latérale amyotrophique et syringomyélie associées. — *Revue neurologique*, 1912, p. 761.
- J. JUMENTIÉ et Mlle TH. SENTIS. — Sclérose latérale amyotrophique fruste : démyélinisation marginale sous-piémérienne associée. — *Centenaire de Charcot. Revue neurologique*, 1925, p. 843.
- KARPLUS (J. P.). — Organische nicht traumatische Nervenkrankheiten bei Kriegsteilnehmer. — *Wiener Med. Woch.*, vol. 69, 1919, p. 137.
- KRAMER. — Kontraktions nachdauer bei elektrischer Reizung bei amyotrophischer lateralsklerose. — *Berliner Zeitschrift für psych. u. nervenkrank.*, 28 juin 1926 et *Zentralblatt. f. d. Gesamte neurologie*, 1926, t. 45, p. 281.
- L. KINDBERG et CHATELIN. — Trois cas de sclérose latérale amyotrophique. — *Soc. de neurol.*, 1^{er} juin 1911 et *Revue neurologique*, 1911, p. 789.
- KREBS. — Caractères intrinsèques des secousses musculaires et des mouvements involontaires rythmés observés au cours de l'encéphalite épidémique. — *Thèse Paris*, 1922.
- LAMBRIOR (de Jassy). — Un cas de sclérose latérale amyotrophique à début douloureux atypique. Atrophies non systématisées. —

- Bull. de méd. de Jassy, 1906, in *Revue neurologique*, 1907, p. 719.
- LÉOPOLD (S.). — A case of progressive muscular atrophy with *nécropsy*, probably syphilitic in origine. — *Jour. of nervous and mental disease*, 1912, vol. 39, n° 9, p. 606.
- A. LÉRI. — Atrophies musculaires progressives spinales et syphilis. — Congrès de Bruxelles, 1903.
- Les atrophies musculaires spinales d'origine syphilitique. — Congrès de Londres, 1913.
- Atrophies musculaires myélopathiques de la syphilis. Réunion neurologique annuelle, 9-10 juillet 1920. — *Revue neurologique*, 1920, p. 644.
- Sur certaines pseudo scléroses latérales amyotrophiques syphilitiques. — Centenaire de Charcot. *Revue neurologique*, 1925, p. 827.
- GABRIELLE LÉVY. — Les manifestations tardives de l'encéphalite épidémique. — Thèse Paris, 1925.
- LHERMITTE et GUCCIONE. — De quelques symptômes rares dans la sclérose en plaques. Troubles mentaux. Rire et pleurer spasmodiques. — *Encéphale*, 1910, p. 257.
- LONGO. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Sao Paulo, 1927, in *Austregésilo*, Bras. Méd.
- MAJERUS. — Demonstration uber amyotrophische Lateral sklerose Analysé dans le : *Zentralblatt f. die Gesants neurologie*, 1923, t. 34, p. 461.
- MALLY et MARMONT DE LA ROQUETTE. — Mémoire sur la sclérose latérale amyotrophique. — *Arch. génér. de méd.*, 1905, p. 1. Résumé in *Revue neurologique*, 1905, t. I, p. 530.
- P. MARIE. — Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.
- P. MARIE, BOUTTIER et CHATELIN. — Forme hémiplegique de la sclérose latérale amyotrophique. — *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 7 novembre 1919.
- P. MARIE, BOUTTIER et BERTRAND. — Etude anatomique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique à forme hémiplegique. — *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1923, n° 11, p. 481-485.
- P. MARIE et CHATELIN. — Sclérose latérale amyotrophique ou syringomyélie. — *Soc. de neurol.*, 6 juin 1912. — *Revue neurologique*, 1912, t. I, p. 831.
- MARGULIS. — Sur l'anatomie pathologique et la pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique. — Analysé in *Revue neurologique*, 1917, t. II, p. 100.

MARINESCO. — Mécanisme physiologique de la sclérose latérale amyotrophique. — *Revue neurologique*, 1922, t. II, janvier-février, p. 161 et 216.

— La structure de la cellule nerveuse en fonction de la nature colloidale de ses éléments constitutants. Ses modifications dans la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot. *Revue neurologique*, 1925, t. I, p. 818.

MATZDORF (Paul). — Zur pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. — *Deutsche Zeitschrift für neurol. und psychiatrie*, 1925, t. 94, p. 702.

MENDICI BONO. — Un cas intermédiaire entre la maladie d'Erb-Charcot et la sclérose latérale amyotrophique. — *Il policlinico*, vol. 16, p. 10, octobre 1909, in *Revue neurologique*, 1911.

MEYER A. — Über eine der amyotrophischen Lateralsklerose nehestehende Erkrankung mit psychischen Störungen. Zugleich ein Beitrag zur Frage der spastischen pseudosklerose (A. Jacob). — *Deutsche Zeitschrift für neurologie und psychiatrie*, 1929, B. 121, p. 107.

W. METZERAT. — Le liquide céphalo-rachidien normal et pathologique, Maloine, 1912.

MONIER-VINARD et PUECH. — Syndrome de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique. — *Soc. de neurologie*, 1^{er} avril 1926 et *Revue neurologique*, 1926, t. I, p. 584.

G. H. MOURAD KROHER. — Les réflexes plantaires dans la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot. *Rev. neurol.*, 1925, I, p. 831.

MONTANARO, JUAN et JULIO HANON. — Chariotsche Krankheit. Atypischer Fall in pseudo-polyneuritischer Form. — *Analysé in Zentralblatt für d. gesants neurologie*, 1927, t. 47, p. 323.

MOZER (K.). — Amyotrophische lateralsklerose und Lues spinalis. — *Arch. f. psych. und nervenkrankheiten*, 1927, B. 81, p. 584.

MOURLON, M. COLIN et LHERMITTE. — L'atrophie musculaire à localisation masticatrice dans la forme chronique de l'encéphalite épidémique. — *Ann. médico-psychologiques*, n° 4, novembre 1923.

NAITO (Inarbeno). — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. — *Jahrbuch f. psych. und neurol.*, Bd. 42, 1922.

NÉRANCY (John). — Amyotrophic lateral sclerosis following concussion of the spinal cord. Report of a case with psychosis. — *Welfare Magaz.*, 1926, Bd. 17, n° 2, p. 26-28.

- NÉRI (Vinc.). — Rapport clinique sur la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot. Revue neurologique, 1925, t. I, p. 759.
- DE NICOLÒ (Francesco). — Sur un cas d'encéphalite épidémique avec syndrome de sclérose latérale amyotrophique. — Analysé in Centralblatt, 1928, t. 49, p. 348.
- NOGALES (Benito). — Un cas de sclérose latérale amyotrophique. — Siglo med., 1928, T. II, in Centblatt f. d. gesamte neurologie, 1928-1929, t. 51, p. 582.
- NOTO (Gio.). — Contribution à l'étude de l'histo-pathologie et de la pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique. — In Revue neurologique, juillet 1920, p. 258.
- NYSSSEN et VAN BOGAERT. — Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme de guerre. — Journ. de neurol. et de psych., 1924, p. 114.
- OMBRÉDANNE. — Sur les troubles mentaux dans la sclérose en plaques et pour servir à la détermination des facteurs organiques dans les maladies mentales. — Thèse Paris, 1929.
- OPPENHEIM. — Lehrbuch der nervenkrankheiten.
- A. M. ORNSTEEN, N. D. — The syndrome of amyotrophic lateral sclerosis in epidemic encephalitis. — The journal of nerv. and ment. disease, octobre 1930, vol. 72, p. 369.
- OSTHEIMER, WILSON et WINKELMANN. — Syphilis as the cause of muscular atrophy of spinal origin. — Ann. Journ. of med. science, vol. 167, n° 6, juin 1924, p. 835.
- ORZECZOWSKI (K.). — Troubles neuro-végétatifs dans la maladie de Charcot. — Polskagaz. lek., p. 4, n° 28, 2 juillet 1925, et Presse médicale. Rev. des jour., 1925, p. 217.
- OTTONELLO PAOLO. — Sur la sclérose latérale amyotrophique. Contribution clinique et anatomique. — In Centblatt f. d. ges. neur., 15 avril 1930, t. 55.
- PARHON et GOLDSTEIN. — Deux cas de sclérose latérale amyotrophique avec phénomènes bulbaires. — Revue neurologique, 1903.
- PARROT. — Les variations de la contracture dans la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Paris, 1902-1903.
- PATRIKIOS. — Contribution à l'étude des formes cliniques et de l'anatomie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Paris, 1918.
- Sur trois points relatifs à la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot, Revue neurologique, 1925, p. 840.
- PAULIAN (Demetriu). — Paralyse bulbaire infantile familiale. — Revue neurologique, mars 1922.

- PAULIAN (D.). — Les troubles bulbaires et la valeur de l'épreuve de l'atropine dans les états d'hypersympathicotomie au cours de la sclérose latérale amyotrophique. — *Revue neurologique*, 1925, p. 457.
- PHILIPPE et GUILLAIN. — Communication au 13^e Congrès international de médecine de Paris, 1900.
- PHILIPPE et CESTAN. — Sur deux cas avec autopsie de paralysie spinale subaiguë. — *Revue neurologique*, 1900, p. 752.
- WALD. PIRES et A. L. MARQUES. — Maladie de Charcot. — *Arch. brasil de med.*, février 1928.
- POROT (d'Alger). — Origine rhumatismale d'un cas de sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot, *Revue neurologique*, 1925, t. I, p. 846.
- POUSSEP et RIVES. — Contribution à la pathologie et à la pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot, *Revue neurologique*, 1925, p. 834.
- RAYMOND. — Leçons sur le système nerveux (1894 à 1904).
- RAYMOND et RICKLIN. — Des relations de la sclérose latérale amyotrophique avec l'atrophie musculaire progressive. 13^e Congrès international de médecine. — *Revue neurologique*, 15 août 1900, p. 753.
- RAYMOND et CESTAN. — Etude sur 18 cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie. — *Revue neurologique*, 1905, t. I, p. 504.
- RIMBAUD, BOURLET et Mme VIDAL. — Un cas de médullo-bulbo-encéphalite. — Soc. d'oto-neuro-oculistique du Sud-Est, 6 novembre 1926, in *Revue neurologique*, t. I, p. 395.
- L. RIMBAUD, J. CHARDONNEAU et P. RIMBAUD. — A propos d'un cas de syndrome de sclérose latérale amyotrophique. Signe de Babinski intermittent. — Soc. des sc. méd. et biol. de Montpellier et de lang. méd., 28 mars 1930.
- H. ROGER. — Atrophies musculaires localisées aux muscles scapulaires au cours de l'encéphalite. — *Marseille méd.*, 15 avril 1921.
- H. ROGER et REBOUL-LACHAUX. — Hémiatrophie linguale et mouvements linguaux arhythmiques post-encéphalitiques. — *Progrès médical*, n° 33, 14 août 1926.
- ROUSSY et ROSSY. — Deux cas de sclérose latérale amyotrophique à début tardif. — Société de neurologie, 4 juillet 1907, p. 764 et *Revue neurologique* 1907, t. II, p. 785.
- SHLESINGER. — Zur Kenntnis atypischer Formender amyotrophischen Lateralsklerose mit bulbärem Beginn. — *Arbeit aus dem neurol. institut in Wien VII*, 1900.

- SICARD et FORESTIER. — Myasthénie bulbo-spinale avec contractions fibrillaires. — *Revue neurologique* 1921, t. II, p. 1263.
- SIMONS (A.). — Crampi bei amyotrophischer lateralsklerose. — *Zeitschrift für Neurol. u. Psychiat.*, 1911, t. 5, p. 23.
- SLATOVEROV A. et SENDEROVH. — Übergangsformen zwischen chronischer poliomyelitis und amyotrophischer lateralsklerose. — *Anal. in Centblatt. f. d. ges. neur.* 1928, t. 49, p. 152.
- SODERBERGH et SIOVALL. — Etude anatomo-clinique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique avec réaction myo-dystonique. — *Revue neurologique*, janvier 1929, p. 1.
- A. SOUQUES. — Paralyse labio-glosso-laryngée progressive, probablement symptomatique de la sclérose latérale amyotrophique chez un vieillard. — *Société neurologique*, 10 novembre 1910 et *Revue neurologique* 1910, t. II, p. 545.
- A. SOUQUES. — Sclérose latérale amyotrophique de longue durée. — *Soc. neurol.*, 8 janvier 1920 et *Revue neurologique* 1920.
- Etude critique de la sclérose latérale amyotrophique à très longue durée. — *Annales de médecine* 1925, t. I, p. 462.
- Réflexes contro-latéral des muscles jumeaux de la jambe. Contraction réflexe des muscles jumeaux du mollet par la percussion du tendon achilléen, de l'aponévrose plantaire et des jumeaux du côté opposé dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. — *Revue neurologique* 1925, t. I, p. 573-576.
- A. SOUQUES et A. BARBÉ. — Contribution à l'étude des localisations corticales de la sclérose latérale amyotrophique. — *Revue neurologique* 1912, t. II, p. 277.
- SPILLER (William). — Syphilis a possible cause of systematic degeneration of the motor tract. — *Jou. of nervous and mental disease*, vol. 39, n° 9, septembre 1912, p. 584.
- STROEHLIN et GELMA. — Sclérose latérale amyotrophique post-traumatique. — *Soc. neurol.*, 12 janvier 1911 et *Gaz. des hôp.* 1911, p. 509 à 511.
- THOMAS (André). — Les moyens d'exploration du système sympathique. — Rapport à la VII^e réunion neurologique annuelle, 1^{er} et 2 juin 1926. — *Revue neurologique*, 1926.
- THUREL (Robert). — Les pseudo-bulbaires. — Thèse Paris, 1929.
- TREGGOLD et MOTT. — Quelques observations de dégénérescence primitive de la voie motrice. — *Brain* 1902, p. 467.
- TRÉTIAKOFF et M. de F. AMORIN. — Un cas de sclérose latérale amyotrophique pseudo-polynévritique observé chez une aliénée atteinte de tuberculose intestinale. — *Memorias de Hosp. de Jusquery*, Sao Paulo, n° 1, 1924.

- TRIAANTAPHYLLOS (Denis). — Les contractions fibrillaires. — Deutch. Zeitch. f. nervenheilkunde 1925, t. 37 t. 285 à 287.
- TRIAANTAPHYLLOS (D). — L'inexistence des troubles irritatifs en pathologie cérébrale. — Encéphalé, février 1930.
- URECHIA C. I. et MIHALESCU S. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. — Analysé in Centralblatt fur a ges. neurol. 1927, t. 46, p. 575.
- VIETS. — A case of am. lat. scler. showing. signes of Paget's disease. — Journ. of nervus and mental disease, 1924, p. 1.
- VALDÈS ANCIANO. — Un tas de sclérose latérale amyotrophique de longue durée. — Analysé dans Revue neurologique 1903, t. II, p. 5057.
- WÄRNER (Francis P.). — A contribution to the histopathology of am. lat. scl. — Jour of nervous and mental disease, 1926, vol. 64, n° 3, p. 209.
- WECHSLER, BROCK and WEIL. — Sclérose latérale amyotrophique avec troubles objectifs et subjectifs de la sensibilité. — Archiv. of neurology and psych., février 1929.
- WESTPHALL. — Shizophrénie et sclérose latérale amyotrophique. — Archiv. fur psych. und nervenkrank., 1923, p. 74.
- A. K. WILSON. — Amyotrophies saturnines. Sclérose latérale amyotrophiques d'origine toxique. — Rev. of neurol. a. psych., juin 1907. Anal. in Revue neurologique, 1907, t. II, p. 1086.
- READ WILSON. — Parasyphilis du système nerveux. — Brain 1912.
- WIMMER (August). — Amyotrophies du type sclérose latérale amyotrophique dans l'encéphalite épidémique chronique. — Centenaire de Charcot, Revue neurologique, 1925, p. 841.
- Aug. WIMMER et Alex. VAN NEEL. — Les amyotrophies systématisées dans l'encéphalite épidémique chronique. — Acta psychiatrica et neurologica, 1928, vol. III, p. 22.
- WOODS (André). — Le traumatisme comme cause de sclérose latérale amyotrophique. — Jour. of nervus and mental disease, janvier 1912, p. 47.
- ZINNA. — Fibromatose multiple des ganglions spinaux avec sclérose latérale amyotrophique. — Giorn. dell. assoc. des med. in Revue neurologique 1898, t. II, p. 483.
-

Limoges, Imprimerie Commerciale Perrette

